FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

ANNEE 1963 *No 31*

THESE

PRESENTEE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

PAR

SCHAAF Robert

Né à SELESTAT (Bas-Rhin)

le 4 décembre 1931

Ancien Interne du Centre Hospitalier Louis Pasteur, Colmar

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES TUMEURS DU MÉDIASTIN

A PROPOS DE 67 OBSERVATIONS

Président: Mr A. G. WEISS, Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

ANNEE 1963 *No 31*

THESE

PRESENTEE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

PAR

SCHAAF Robert

Né à SELESTAT (Bas-Rhin)

le 4 décembre 1931

Ancien Interne du Centre Hospitalier Louis Pasteur, Colmar

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES TUMEURS DU MÉDIASTIN

A PROPOS DE 67 OBSERVATIONS

Président: Mr A. G. WEISS, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE STRASBOURG

MM.

Doyen..... FONTAINE
Doyen honoraire..... CALLOT
Assesseur..... CALLOT

- PROFESSEURS TITULAIRES -

Anatomie..... MEYER
Anatomie Pathologique..... N....
Biologie Médicale..... KLEIN
Chimie Biologique..... MANDEL
Embryologie..... CLAVERT
Histologie..... ARON M.
Histologie..... ARON Cl.
Hématologie..... WAITZ
Hygiène et Bactériologie..... TULASNE
Médecine Légale et Médecine Sociale..... CHAUMONT
Parasitologie et Médecine Tropicale..... CALLOT
Pharmacologie et Médecine Expérimentale..... SCHMID
Physiologie..... KAYSER
Physiologie Appliquée..... METZ
Physique Biologique..... CHEVALLIER
Clinique Chirurgicale A..... FONTAINE
Clinique Chirurgicale B..... WEISS
Clinique Médicale A..... WARTER
Clinique Médicale B..... STAHL
Clinique Dermatologique..... WORINGER
Clinique de Pédiatrie et Puériculture..... SACREZ
Clinique Neurologique..... THIEBAUT
Pathologie Nerveuse et Electroencéphalographie..... ROHMER
Clinique Gynécologique et d'Accouchement..... BURGER
Clinique Ophtalmologique..... NORDMANN
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique..... GREINER
Chaire de Clinique Pneumo-Phtisiologie..... OUDET
Clinique Psychiatrique..... KAMMERER
Pathologie Chirurgicale..... JUNG
Chaire de Thérapeutique..... METZGER
Chaire d'Electro-Radiologie..... GROS
Pathologie Expérimentale..... STEPHAN
Stomatologie..... VEDRINE
Hydrologie..... N.....

- PROFESSEURS SANS CHAIRE -

Physiologie..... MARX
Anatomie..... WINCKLER
Anatomie Pathologique..... LE GAL
Hygiène et Bactériologie..... MINCK
Histologie..... MARESCAUX
Hématologie..... MAYER G.
Biologie Médicale..... KARLI

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

- MAITRE DE CONFERENCES AGREGES -

MM. APROSIO
BATZENSCHLAGER
CHAMBON
CHAMBRON
KARLI
KIRN
KORITKE
LAVILLAURE
SCHNEIDER
SCHAFF
WEILL J.D.

- A G R E G E S -

MM. BOCKEL
BOLLACK
BRONNER
BURGHARD
CHAMPY
DORNER
FRANK
GANDAR
HOLLENDER
ISRAEL
JAHN
JUIF
KIENY
KLOTZ
LEVY J.M.
MANTZ
MARCOUX
MULLER J.N
MULLER P.
SCHWARTZ
WEILL J.P.
WITZ
SIBILLY

- AGREGES LIBRES -

MM. BUCK, FORSTER, KUHLMANN D., KUNTZMANN, VOEGTLIN, BEYER.

- DIRECTEUR DE L'INSTITUT DENTAIRE -

M. VEDRINE

- CHARGES D'UN COURS D'ENSEIGNEMENT COMPLEMENTAIRE -

MM. MEHL J., TISSIER, MUGLER A., SINGER, MATHIS, Mme MAYER S., MOISE.

- PROFESSEURS HONORAIRES -

MM. BARRE
BENOIT
HANNS
REDSLOB
ROHMER
ROEDERER
VAUCHER
VINTEMBER

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ni les approuver, ni les improuver.

SERMENT D'HIPPOCRATE.

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Etre Suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobe et méprisé de mes confrères si j'y manque.

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552711_0036

A MES PARENTS

En faible témoignage de ma profonde reconnaissance et de mon affection filiale.

A M A F E M M E

A M E S E N F A N T S

A M A F A M I L L E.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur A.G. WEISS

Directeur de la Clinique Chirurgicale B.
Officier de la Légion d'Honneur
Membre de l'Académie de Chirurgie
Membre Correspondant de l'Académie de Médecine

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.
Nous le prions de trouver ici le témoignage de notre gratitude et de notre profond respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE J.P. WITZ.

Chef du Service de Chirurgie Thoracique de la Clinique Chirurgicale B.

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et nous a guidé avec autorité et bienveillance, dans sa réalisation.
Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre très vive reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE BURGHARD.

Qu'il soit remercié de la gentillesse qu'il a bien voulu témoigner à notre égard.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE GRENIER

Qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter de faire partie de notre jury de Thèse.
Qu'il trouve ici l'expression de notre profond respect.

Aux Médecins de la Clinique Chirurgicale B, pour l'aide qu'ils m'ont apportée dans la réalisation de ce travail.

Docteur WAGNER
Docteur REYS
Docteur MIECH
Docteur MEUNIER-CARUS.

Aux Docteurs

P. BARTHEIMÉ
J. BARTHEIMÉ
S. ROGER
E. VARIN.

Qu'ils veuillent trouver ici ma profonde gratitude pour les conseils et l'enseignement qu'il m'ont donné.

Au Docteur Ch. ZIMMERMANN, en signe d'amitié.

PLAN D'ETUDE

I) HISTORIQUE

II) MATERIEL D'ETUDE - CLASSIFICATION

III) ANALYSE DES OBSERVATIONS

1) Les tumeurs non ganglionnaires

A) Les dysembryomes homoplastiques
   1) Les kystes bronchogéniques
   2) Les kystes pleuro-péricardiques
   3) Les kystes séreux
   4) Les meningocèles
   5) Les lymphangiomes

B) Les dysembryomes hétéroplastiques

C) Les neurinomes

D) Les tumeurs d'origine conjonctive et mésenchymateuse
   1) Les lipomes
   2) Les sarcomes fibroplastiques
   3) les sarcomes chondroplastiques.

E) Les tumeurs du Thymus

F) Les goîtres endothoraciques

2) Les tumeurs ganglionnaires

A) Les sarcomes lymphoblastiques

B) Les tumeurs ganglionnaires d'origine métastatique

C) La maladie de Hodgkin

D) Les adénopathies tuberculeuses

E) Les affections ganglionnaires malignes du médiastin.

IV) ETUDE SYNTHETIQUE

1) Généralités et clinique
2) L'examen radiographique et ses modalités
3) Les autres examens complémentaires
4) Evolution
5) Diagnostic
6) Conduite thérapeutique

V) CONCLUSIONS.

INTRODUCTION

Nous avons colligé dans cette étude 67 observations de malades porteurs d'une tumeur médiastinale, hospitalisés au service de chirurgie thoracique de la Clinique Chirurgicale B entre 1949 et 1961.

Dans un but de clarté et de simplification, nous avons scindé nos observations en deux groupes : celui des tumeurs non ganglionnaires d'une part et celui des affections ganglionnaires d'autre part. En effet, le tableau clinique, la traduction radiologique et les modalités évolutives sont bien particulières à chacun de ces groupes et permettent déjà, en partie, d'orienter le diagnostic.

Si l'attention du praticien est parfois attirée par la clinique sur la pathologie de l'espace médiothoracique, ce sont des examens radioscopiques systématiques qui permettent le plus souvent de déceler ces tumeurs.

Leur découverte laisse cependant le problème entier, car la connaissance de la nature exacte de ces néoformations reste du domaine des examens complémentaires.

Ils se sont grandement multipliés ces dernières années et ce, surtout dans le cadre des explorations radiologiques : par une meilleure connaissance de l'image, de sa localisation exacte et de sa morphologie précise, il nous est possible de serrer le diagnostic de plus près.

Mais d'autres problèmes, non résolus encore, se posent parfois, tels ceux de la signification histologique de certains tymomes.

Ainsi malgré tous ces progrès techniques récents, les difficultés sont parfois grandes, sinon insolubles, devant l'interprétation d'une image médiastinale ; force est alors de nous contenter d'un diagnostic de présomption.

Devant le spectre de la malignité de ces tumeurs ou de leur transformation toujours possible, il faut adopter l'attitude thérapeutique efficace ; on est contraint dans certains cas de pousser les investigations plus avant, parfois même jusqu'à la thoracotomie exploratrice, conscient des dangers et des aléas d'un traitement mené à l'aveugle.

HISTORIQUE

Bien qu'Ambroise PARE ait écrit "médiastinum est unicum numero" la pathologie médiastinale est restée dans une obscurité profonde à peu près jusqu'au dernier tiers du XIX° siècle.

GALIEN relate dans son ouvrage "De anatomicis administrationibus" la première observation concernant une médiastinite suppurée post-traumatique. Ce fut pendant longtemps la seule affection médiastinale vraiment connue malgré la découverte par les premiers anatomistes du moyen âge des "coeurs couverts de poils".

Le XVI° et XVII° siècles, malgré une meilleure connaissance des anévrysmes aortiques rattachés à la vérole, et la trépanation du sternum proposée en vue d'évacuer les abcès du médiastin antérieur (Jean-Louis PETIT), n'apportent rien de précis à la pathologie médiastinale.

Ce n'est qu'en 1870 que l'Ecole anatomo-pathologiste allemande de VIRCHOW apporte la première contribution valable ; en 1872, DAUDE publie en France une courte "Etude pratique sur les affections du médiastin" Robert HARE en 1889 fait paraître sa publication sur "l'anatomie pathologique, le tableau clinique et diagnostic des affections médiastinales" qui représente la première classification critique et réalise la somme des connaissances acquises en pathologie médiothoracique avant l'ère radiographique.

Le développement de la radiologie et l'extension progressive de la chirurgie thoracique ont enfin permis de préciser la grande variété de ces tumeurs ainsi que l'existence jusque là presque ignorée, d'affections médiastinales bénignes. La séméiologie délicate et variée, le syndrôme de compression médiastinale, pouvaient dès lors, être rattachés à leur vraie cause. La multiplication des examens radioscopiques, la généralisation des examens systématiques ont montré combien sont fréquentes les affections médiastinales muettes.

La connaissance de ces tumeurs a été encore plus approfondie ces dernières années par la mise au point de nouvelles méthodes d'explorations : la tomographie, la bronchographie lipiodolée, l'angiocardiographie, la médiastinographie gazeuse, la cinédensigraphie ont permis de poser en général un diagnostic préopératoire .

MATERIEL D'ETUDE - CLASSIFICATION

I) LES TUMEURS NON GANGLIONNAIRES : 46 cas

1) Les dysembryomes homoplastiques :	8 cas
- kystes bronchogéniques	4 -
- kyste pleuro-péricardique	1 -
- kyste séreux	1 -
- méningocèle	1 -
- lymphangiome	1 -
2) Les dysembryomes hétéroplastiques	5 cas
3) Les tumeurs neurogènes	13 cas
- bénignes	10 -
- malignes	3 -
4) Les tumeurs d'origine conjonctives et mésenchymateuses :	9 cas
- lipomes	2 -
- fibrosarcomes, chondrosarcomes	7 -
5) Les tumeurs thymiques :	3 cas
- bénignes	1 -
- malignes	2 -
6) Les goîtres :	5 cas
7) Les tumeurs malignes non classables	2 cas

II) LES TUMEURS GANGLIONNAIRES : 21 cas

1) Les sarcomes lymphoblastiques, réticulaires et histiocytaires :	13 cas
2) Les adénopathies métastatiques :	1 -
3) La maladie de Hodgkin :	3 -
4) La tuberculose :	2 -
5) Les tumeurs malignes, ganglionnaires, sans diagnostic précis :	2 -

TUMEURS NON GANGLIONNAIRES

I) LES DYSEMBRYOMES HOMOPLASTIQUES

A) Les kystes bronchogéniques

Nous avons pu analyser 4 observations de kystes bronchogéniques dont l'un s'est traduit par une rupture dans la plèvre, et l'autre, par sa transformation épithéliomateuse.

Observation n° 1, G... Marlène, 22 ans

1955 : Découverte par examen systématique prénuptial d'une opacité arrondie médiastinale inférieure et moyenne droite. Aucune symptomatologie. Radiographie de face : double contour très discret le long du bord droit du cœur. Radiographie de profil : l'opacité ronde de 5 cm de diamètre se projette au niveau du médiastin moyen (étage moyen), immédiatement en dedans du plan bronchique principal. Bronchoscopie : s. p. Diagnostic préopératoire : kyste bronchogénique confirmé par l'intervention.

Observation n° 2, F... Charles, 58 ans

1953 : Depuis 2 ans, dyspnée avec accès paroxystiques ; hippocratisme digital. Radio : opacité circulaire du médiastin supérieur droit de 9,5 cm de diamètre parsemée de petites zones d'opacités multiples correspondant à des calcifications. Radio de profil : opacité de siège médian. Diagnostic préopératoire : kyste bronchogénique confirmé par l'intervention.

Observation n° 3, S... Victorine, 52 ans

1954 : Découverte par examen systématique d'une opacité arrondie juxta-cardiaque droite. Radiographie : opacité arrondie de 5 cm de diamètre à la corne inférieure du hile droit. Radiographie de profil : mise de zone transparente entre l'opacité et la coupole diaphragmatique. La bronchoscopie révèle une légère déformation dans la profondeur de la bronche lobaire moyenne ; le traitement élimine une hernie diaphragmatique

et le pneumopéritoine ne fait pas pénétrer d'air au-dessus du diaphragme. L'angiocardiographie montre que la tumeur n'est pas opacifiée ; elle donne par contre une impression irrégulière au niveau de l'oreillette droite, ainsi qu'une image de rétrécissement au niveau de la veine cave supérieure et de l'artère pulmonaire droite. Diagnostic préopératoire : néoformation possible. Intervention : tumeur fortement adhérente au lobe moyen ainsi qu'au péricarde ; grosses adénopathies sur la portion ascendante de la crosse aortique. Macroscopie : tumeur ovoïde, irrégulière. Microscopie : épithélioma dysgénétique développé sur la base d'un dysembryome à caractère régional respiratoire bronchogénique.

Observation n° 4, B... André, 31 ans

Accès de dyspnée nocturne avec température suivie d'une période de calme de 3 ans. Apparition de nouveaux accès de dyspnée avec fièvre, asthénie et amaigrissement ; ni toux ni expectoration, mais douleurs hémithoraciques en ceinture. Une première radiographie pratiquée avant l'accident a montré une grosse masse arrondie à contour régulier, de siège inter-trachéobronchique, faisant saillie vers la droite. Après l'accident, la masse avait nettement diminué de volume et il s'était constitué un épanchement pleural à liquide citrin consécutif à la rupture dans la plèvre. Diagnostic préopératoire : kyste bronchogénique confirmé par l'intervention.

Discussion

La latence clinique de ces kystes bronchogéniques est assez caractéristique ; en effet, si deux tumeurs sur les quatre cas exposés sont des découvertes d'examens systématiques, si une dyspnée importante a été à l'origine de la découverte du 3° cas, c'est une complication, une rupture du kyste avec épanchement pleural qui a été le mode de début de la 4° observation.

La radiographie de face et de profil ainsi que les tomographies nous ont dans la plupart des cas permis de poser un diagnostic préopératoire en effet, le caractère sphérique, bien délimité de l'image, la position

para-médiane de la limite externe du kyste qui, s'il est bas situé, se confond avec l'ombre cardiaque, enfin de profil, la projection au niveau du médiastin moyen ou postérieur, mais sans jamais déborder en arrière dans le sinus costo-vertébral comme le font les neurinomes, sont des données précieuses pour le diagnostic.

Dans notre 3° cas kystique fluctuant, on ne signale pas la mobilité, les modifications de forme du kyste lors des changements de position du malade : c'est SANTY qui a surtout insisté sur la valeur diagnostique de ce signe. Si la bronchoscopie et la bronchographie lipiodolée ne montrent en général que des déformations mécaniques, l'angiographie pratiquée si la tumeur est rétrocardique nous a incité , dans le 3° cas, à conclure à une néoformation maligne, étant donné l'impression irrégulière au niveau de l'oreillette droite et le rétrécissement de la V.C.S. et de l'artère pulmonaire droite.

L'indication opératoire était donc formelle dans cette 3° observation, et c'est seulement l'examen histologique qui a permis de rattacher la tumeur à un kyste bronchogénique. De toute façon, en présence d'une image kystiqu , l'intervention s'impose car l'évolution qui se fait vers la communication bronchique, l'infection de la poche, la rupture (tel le 4° cas), aggravent notablement les difficultés opératoires.

En conclusion, il faut penser à une telle affection lorsque la masse sphérique n'entraînant aucun trouble fonctionnel notable, se développe sur la ligne médiane et vers la droite dans le médiastin inférieur et postérieur, en avant des corps vertébraux, en contact du diaphragme, du péricarde et de l'oesophage. Malgré des exceptions, les kystes pleuro-péricardiques sont plus antérieurs, les lymphangiomes kystiques plus haut situés, les tumeurs neurogènes plus postérieures dans le sinus costo-vertébral.

B) Les kystes pleuro-péricardiques

Observation n° 5, H... Odile, 62 ans

En 1958, découverte d'une opacité basale antérieure droite, lors d'une radioscopie faite pour température inexpliquée. La radio montre une opacité homogène inféro-interne droite, à limites linéaires obliques en bas et en dehors ; la tomographie précise le siège antérieur. Le pneumopéritoine montre le siège sus-diaphragmatique. Diagnostic préopératoire : non posé. Intervention le 17.11.1958 : tumeur kystique à paroi mince, à contenu liquide eau de roche siégeant dans le cul-de-sac cardio-phrénique droit : kyste pleuro-péricardique.

Habituellement, ces kystes n'ont aucune traduction clinique et sont des découvertes d'examens complémentaires. Leur siège antérieur dans l'angle cardio-phrénique, suggère le diagnostic, mais qui malheureusement n'est jamais un diagnostic de certitude. C'est pourquoi la pratique de certains examens complémentaires est nécessaire : le pneumopéritoine précise son siège sus-diaphragmatique ; il déforme sur une vue de profil, l'image kystique. Le pneumothorax suivi de pleuroscopie affirme le kyste et permet sa ponction qui ramène le plus souvent, un liquide eau de roche ; ceci à condition d'avoir éliminé auparavant le diagnostic de kyste hydatique.

Les caractères évolutifs particuliers de ces kystes : leur latence clinique, leur immuabilité (ceci dans un grand nombre de cas), et surtout leur bénignité, justifient l'abstention opératoire si le diagnostic est posé avec certitude.

C) Les kystes séreux

Observation n° 6, SCH... Marie, 48 ans

Découverte d'une image arrondie sus-hilaire gauche (examen systématique). Seuls, on note quelques douleurs thoraciques et scapulaires bilatérales. Radiographie et tomographies : opacité ovoïde de 6 cm sur 3 cm.

à l'intervention (1954) on trouve un kyste translucide, tendu, s'insinuant entre le début de la portion descendante de la crosse de l'aorte et le corps vertébral. A l'examen, ce kyste est translucide et à paroi fine ; après incision, la surface intérieure est nacrée, lisse, et parsemée de petits vaisseaux.

Le diagnostic des kystes séreux est difficile ; ils n'ont aucune symptomatologie clinique spécifique, et leur traduction radiologique est celle d'une opacité arrondie ou ovoïde paramédiane et antérieure, beaucoup plus rarement postérieure, volontiers juxtacardiaque ou juxtavasculaire, dont on ne peut guère préciser la nature avec certitude. L'incertitude qui plane sur ces tumeurs impose presque toujours la thoracotomie.

D) Les méningocèles

Observation n° 7, M... Marie-Louise, 32 ans

En 1953, découverte par examen systématique d'une opacité arrondie à l'extrémité postérieure du 6° espace intercostal droit : diamètre 2,5 cm. En 1957, apparition de douleurs thoraciques droites irradiant en ceinture. L'opacité a augmenté de volume : diamètre 3,5 cm. La radio et les tomographies montrent cette opacité de 3,5 cm de diamètre siégeant dans la partie postéro-interne du 6° espace intercostal droit. Cette opacité est parfaitement sphérique et apparaît dense et homogène. Les radiographies de la colonne vertébrale mettent en évidence un élargissement du trou de conjugaison. Devant cette image, le diagnostic préopératoire de neurinome est posé. A l'intervention, découverte d'une tumeur bilobée, de consistance kystique. Elle est fragile, car elle se rompt malgré les précautions prises ; sa rupture donne issue à un liquide eau de roche. Il existe une érosion des vertèbres sus et sous-jacentes. On peut mettre en évidence la communication avec la dure mère signant le diagnostic de méningocèle.

Les méningocèles sont d'une extrême rareté, surtout au niveau de l'étage dorsal. En effet, seuls une trentaine de cas sont connus dans la littérature. La découverte de cette malformation congénitale se fait avec un maximum de fréquence à l'âge de 30 à 40 ans ; souvent par des examens radioscopiques systématiques. Il est vrai que notre malade a présenté les premiers symptômes 4 ans après la découverte de la tumeur ; en effet, les névralgies intercostales sont apparues seulement lorsque la tumeur avait augmenté de diamètre et entraîné des érosions costales. L'augmentation du trou de conjugaison et cette opacité paravertébrale ont naturellement fait poser le diagnostic de neurinome ; mais devant des érosions costales, il est nécessaire de pratiquer une myélographie mettant en évidence par le décubitus latéral, l'opacification de la méningocèle. Une opacification lipiodolée par ponction directe de la poche kystique peut avantageusement être pratiquée. En effet, la certitude du diagnostic de méningocèle appelle immédiatement la notion de la bénignité, et par conséquent pour la plupart des auteurs l'abstention thérapeutique, sauf quand la poche méningée marque une tendance à l'accroissement ou qu'elle entraîne d'importants troubles fonctionnels.

E) Les lymphangiomes

Observation n° 8, GRO... Robert, 55 ans

Depuis 1943, le malade est porteur d'une opacité arrondie para-hilaire droite. B.K. négatif. Ce n'est qu'en 1955 qu'apparaissent un amaigrissement, une asthénie et un point de côté axillaire. Radiographie : masse arrondie, dense, homogène, située dans la gouttière costo-vertébrale au niveau de la partie interne de l'hémithorax droit. A l'intervention, contrairement au neurinome qu'on pensait trouver, on tombe sur une masse fluctuante de la taille d'une mandarine. La biopsie extemporanée montre qu'il s'agit d'un lymphangiome qui s'est transformé en sarcome endothélial.

Les lymphangiomes médiastinaux sont des affections rares ; les signes fonctionnels médiastinaux sont rares et banaux : si dans notre

observation ils ont quelque importance, c'est qu'ils sont en rapport avec la transformation sarcomateuse du lymphangiome. Habituellement, l'aspect radiologique est celui d'une opacité plus ou moins arrondie, parfois bilobée. Les bords sont peu nets, mal limités ; leur siège est surtout antérieur, rarement postérieur. L'absence des caractères habituels de notre lymphangiome à savoir l'arrondi de l'opacité, la netteté des bords et le siège postérieur sont à l'origine de la confusion avec un neurinome. La thoracotomie doit être faite dans tous ces cas, car elle pourra redresser le diagnostic et mettre en évidence une transformation néoplasique possible. Si le malade avait accepté l'indication opératoire, une intervention plus précoce aurait pu éviter la transformation maligne.

II) LES DYSEMBRYOMES HETEROPLASTIQUES

Nous avons pu rassembler 5 observations de dysembryomes hétéroplastiques.

Observation n° 9, ENG... Kurt, 31 ans

En 1947, découverte d'une masse tumorale du médiastin antérieur par examen systématique. Cette opacité reste inchangée jusqu'en 1953. Radiographie : opacité sphérique, homogène du médiastin antérieur gauche, la partie basale est bordée par une mince ligne calcifiée. L'intervention est pratiquée sur le diagnostic préopératoire de dysembryome. Macroscopiquement, il s'agit d'un kyste rempli d'une matière mastic, grumeleuse par endroits ; on distingue quelques éléments pileux.

Observation n° 10, WI... Germaine, 55 ans

Début par brusque dyspnée, douleur, température élevée : syndrôme pleurétique gauche avec liquide citrin coagulant facilement. A la radiographie on voit une opacité liquidienne de la moitié inférieure de l'hémithorax gauche avec niveau limité vers le haut par une coque dense avec fin liseré calcaire. Le diagnostic préopératoire de dysembryome est confirmé à l'intervention, la tumeur de la taille d'une tête d'enfant.

Observation n° 11, UBER... Josette

1958 : état fébrile avec point de côté gauche ; la scopie montre une opacité dense paracardiaque gauche. Depuis quelques mois, perte de poids de 2 kgs et dyspnée à l'effort. L'examen clinique révèle une matité du sommet gauche. Radiographie : opacité arrondie débordant de 7 cm le hile gauche à sa partie moyenne. A l'intérieur, on constate une petite zone d'opacité irrégulière de 2 cm de diamètre. Intervention : dysembryome confirmant le diagnostic préopératoire. Macroscopiquement : masse ronde de 8 cm de diamètre enveloppée d'une capsule fibreuse, à l'intérieur : une cavité cloisonnée, irrégulière, tapissée de petites verrucosités et renfermant un liquide épais et jaunâtre.

Observation n° 12, KU... Octavi

1932 : on pose le diagnostic d'adénopathies hilaires droites. La malade n'est revue qu'en 1949 (donc 17 ans plus tard) lorsqu'on pratique une radiographie thoracique au cours d'un état grippal ; pas de symptomatologie fonctionnelle malgré un énorme kyste avec paroi calcifiée occupant presque la totalité du champ pulmonaire droit. On est obligé de réaliser une pneumectomie vu les difficultés opératoires.

Observation n° 13, BRUN ... Bernard, 15 ans

En 1959 : découverte d'une opacité ovalaire paratrachéale droite ; aucune symptomatologie fonctionnelle. Radiographie : opacité sus-hilaire droite de forme ovalaire dont le bord externe continue le bord droit du coeur, de densité homogène, de contour régulier, d'un diamètre de 10 cm sur 5 cm. Le pneumomédiastin délimite bien la tumeur ; l'angiocardiographie ne montre pas d'opacification de l'opacité. L'intervention montre une tumeur du tiers supérieur du médiastin, de consistance ferme et "d'aspect lobulaire". La possibilité d'une tumeur dysembryoplasique avait été évoquée avant l'intervention. Macroscopie : la tumeur est bien encapsulée

consistance élastique, elle pourrait correspondre à du tissu thymique ou à un sarcome de la série adénoïde. Microscopie : tumeur hyperplasique de la série adénoïde du type lymphadénome, mais qui présente certaines particularités de structure à évolution tantôt très discrètement hassalie tantôt dans le sens d'un organe hémolymphatique assez comparable à la rat Il s'agit donc d'une catégorie de lymphadénome probablement d'origine dysembryoplasique, et qui ne présente actuellement pas d'indice de malign Une origine proprement thymique n'est pas démontrable dans ce sens.

La découverte de ces dysembryoplasies hétéroplasiques a été faite deux fois, grâce à des examens radioscopiques systématiques, deux fois elle est due à une symptomatologie clinique bruyante, et enfin une seule fois elle est mise en évidence au cours d'un examen général pour affection grippale. La prédominance féminine est habituellement retrouvée mais surtout aussi l'âge postpubertaire, période où ces tumeurs se manife souvent. Leur symptomatologie clinique reste très longtemps muette : deux découvertes systématiques et une évolution silencieuse de 17 ans en témoignent ; si une symptomatologie apparaît, elle est souvent due à une complication telle qu'une réaction pleurale comme dans nos deux cas. On est frappé par une première discordance dans les formes bénignes - à savoi que le volume de ces tumeurs contraste souvent avec la modestie des signe de souffrance qu'ils déterminent. Radiologiquement, ces kystes dermoïdes simples se traduisent habituellement par une opacité dense, homogène, à contours régulièrement arrondis ou légèrement bosselés. Les tératomes son souvent bosselés et non homogènes. Leur siège paramédian préhilaire à drc et para-aortique à gauche, au niveau du médiastin moyen, est caractéristi En effet, dans les 5 cas le diagnostic préopératoire avait été posé.

Le pronostic est naturellement fonction de la nature histologiq de la tumeur. Les kystes dermoïdes sont bénins, mais ils peuvent devenir gênants du fait de leur accroissement et de leur fissuration dans les voi aériennes qui ouvrent la porte à l'infection. Les tératomes, lorsqu'ils sont bénins, font courir les mêmes risques mécaniques que les kystes derm

leur exérèse chirurgicale s'impose dans tous les cas, d'autant plus que rien ne permet d'affirmer leur bénignité initiale et que la dégénérescence secondaire est toujours possible (10 à 15 % des cas). Un dernier point peut être précisé au sujet de la dernière observation : elle peut peser positivement dans la balance pour la théorie thymique de ces dysembryomes en effet, l'examen histologique a montré la présence d'éléments hassaliens ce qui est fréquemment retrouvé dans ces tumeurs ; l'élément lymphoïde est de rencontre banale, mais évoque cependant la dégénérescence toujours possible.

L'intervention doit sanctionner la découverte de ces tumeurs, les résultats sont bons ; le décès de 1949 peut être attribué au volume de la tumeur et à la chirurgie d'antan .

III) LES NEURINOMES

Nous avons colligé 13 tumeurs nerveuses qui se répartissent de la façon suivante :

9 neurinomes
1 neurinome, siège de la tumeur royale d'une maladie de Recklinghausen
1 sympathome sympathogonique
1 ganglioneurome sympathique
1 sympathoblastome.

Observation n° 14, B... Henri, 55 ans

Découverte en juin 1954 lors d'un examen systématique d'une opacité arrondie de l'apex droit ; en août 1954, dyspnée à l'effort et douleur sous-mammelonaire gauche. Radiographie : la tumeur siège sur le sommet et en arrière dans la gouttière costo-vertébrale. Ablation d'un neurinome de la taille d'un oeuf d'oie ; poids 70 gr.

Observation n° 15, D... Désiré, 28 ans

1951 : douleurs scapulo-vertébrales droites ; toux, dyspnée à l'effort et expectoration ; amaigrissement de 6 kgs . Radio : opacité arrondie siégeant dans le cul-de-sac postérieur au niveau du 5° espace intercostal gauche. Tomographies de profil de la colonne vertébrale : agrandissement du canal de conjugaison. Intervention le 15.12.1952 : neurinome en rapport avec le 5° nerf intercostal.

Observation n° 16, D... Paul, 19 ans

1947 : découverte lors d'un examen systématique d'une opacité arrondie de la taille d'une petite orange à bords nerts, localisée dans l sommet du poumon droit ; ne consulte plus jusqu'en 1955. 1955 : apparais une inégalité pupillaire, une abolition de la sudation de l'hémiface droi et des troubles circulatoires de la main droite qui est plus froide que l main gauche. Diagnostic préopératoire : neurinome. Intervention : neurin mais l'examen histologique pratiqué par le Professeur FRUHLING conclue à une tumeur correspondant à un ganglioneurome subissant une évolution en deux types bien distincts :

1) ganglioneurome adulte dont on retrouve d'ailleurs un reste à la périphérie de la tumeur actuelle.
2) sur la base de cette première tumeur bénigne, s'est dévelop une seconde tumeur qui correspond à un neurinome de signifi tion certainement maligne : irrégularités nucléaires, envahi sement manifeste. Petits foyers d'ossification métaplastiqu

Observation n° 17, K... Anne, 51 ans

Douleurs thoraciques postérieures droites ; Radio : opacité ro paravertébrale gauche dans la région apexienne. Diagnostic préopératoire neurinome confirmé par l'intervention.

Observation n° 18, R... Raymond, 27 ans

1955 : douleurs scapulaires droites. Radiographie : opacité ronde, apico-postérieure droite d'un diamètre de 4 cm. Intervention : ne nome qui semble siéger sur un ramus communicant des 2° espaces intercost

Observation n° 19, S... Léon, 57 ans

Lors d'un examen systématique, découverte en 1952 d'une opacit arrondie de l'apex du poumon droit. Douleur à la palpation de la région et sous-claviculaire droite. Intervention : neurinome de la taille d'une mandarine.

Observation n° 20, L... Gertrude, 17 ans

Présente en 1948 un syndrôme de Claude-Bernard HORNER : chute ..rossive de la paupière gauch et douleur continue au niveau du 2° espace intercostal gauche. Radio : opacité de la taille d'un oeuf dans l médiastin supérieur et postérieur gauche. Intervention le 10.8.1948 : neurinome.

Observation n° 21, M... Gaston, 10 ans

Découverte par examen systématique en 1948 d'une opacité parfa ment limitée de la taille d'une orange dans la partie supérieure de l'hémithorax gauche. L'examen physique montre une fosse susclaviculaire comblée, une circulation collatérale au niveau de la partie supérieure du grand pectoral, ainsi que des taches pigmentaires café au lait. Diagn préopératoire : maladie de Recklinghausen après biopsie. Intervention : ablation de la tumeur royale.

Observation n° 22, G... Madeleine, 42 ans

En 1937, point de côté dans la région axillaire gauche. Radio- graphie : à la partie inférieure de l'hémithorax gauche, existence d'une tumeur arrondie, d'opacité homogène, de la taille d'un pamplemousse. Cette tumeur est jugée inopérable et la malade rentre chez elle. A parti de 1945, la malade se plaint de fatigue à l'effort, sans autres signes fo tionnels. En 1949, apparaît une dyspnée d'effort subite pour laquell la malade est hospitalisée. L'examen clinique montre un hémithorax gauch globuleux, siège d'une matité complète. Les bruits du coeur sont perçus dans l'hémithorax droit, la pointe du coeur bas dans le 5° espace inter- costal droit. La radiographie montre l'existence d'une masse tumorale

occupant tout l'hémithorax gauche et dépassant de deux travers de doigts le bord droit de la colonne vertébrale ; le champ pulmonaire droit est lui-même fortement rétréci ; trachée et coeur sont refoulés dans l'hémithorax droit. Bronchographie : la bronche souche gauche est amputée à 4 cm de la Caréna. Angiocardiographie : déplacement global du coeur dans l'hémithorax droit avec rotation autour de son axe vertical. Absence d'injection de l'artère pulmonaire gauche. L'aorte dans sa portion ascendante se dirige à droite et en arrière ; dans sa portion descendante, elle longe le flanc droit de la colonne vertébrale. Diagnostic préopératoire : néoformation d'évolution lente probablement bénigne. Intervention : la tumeur occupe tout l'hémithorax ; au moment où on essaye de luxer la tumeur en dehors du thorax, on assiste à une chute tensionnelle de 140 à 60. Après réanimation le poumon, après extériorisation de la tumeur, ne dépasse pas le volume d'une orange. Ana-path. : tumeur mesurant 25 cm de haut et 18 cm de large, poids : 4030 gr. Histologie : neurinome. Suites opératoires : sans grands incidents, l'hémithorax s'est comblé ; d'une part, le poumon a subi une légère expansion, d'autre part, une forte psychypleurite occupe une grande partie de la cavité.

Observation n° 23, M... J. Christophe, 7 mois

Hospitalisé à l'occasion d'une rhino-pharingite traînante. La radioscopie montre une opacité dense et homogène de la moitié supérieure du poumon droit, de siège postérieur. Une ponction biopsie révèle qu'il s'agit d'une tumeur nerveuse sympathique de la variété du sympathome embryonnaire sympathogonique (Professeur FRUHLING). Intervention le 26.10 on tombe sur une masse tumorale occupant plus de la moitié de l'hémithorax droit ; il existe une coulée envahissant la partie postérieure des esapces intercostaux et s'étendant jusqu'au diaphragme. On referme, jugeant l'exérèse impossible. Suites opératoires : épanchement pleural. Subitement, 48 heures après l'intervention, les signes respiratoires s'exagèrent, et le petit malade meurt le 28.10.1955.

Observation n° 24, B... Khelifa, 25 ans

Depuis l'âge de 15 ans, se plaint de douleurs de la région dorsale moyenne à gauche, s'accompagnant de paresthésies des deux membres supérieurs. Hippocratisme digital. Radiographie : tumeur arrondi du médiastin postérieur droit. Intervention : neurinome.

Observation n° 25, B... Joseph, 53 ans

Débute par des signes de compression oesophagienne. Radiograp tumeur ovoïde médiastinale du tiers moyen plaqué en arrière contre la colonne. Diagnostic préopératoire : neurinome. Intervention : ablation. Ana-path. : ganglioneurome sympathique (bénin).

Observation n° 26, R... Marie, 10 mois

Dès l'âge de 10 mois apparaissent des signes généraux ; l'enfa ne tient plus assis, il penche la tête sur la gauche. L'examen clinique révèle un comblement du creux sus-claviculaire droit avec syndrôme de CLAUDE-BERNARD-HORNER côté droit, et syndrôme pyramidal avec paralysie membres inférieurs. A l'intervention : découverte d'un sympathoblastome

Discussion

Après l'analyse de ces observations, nous avons pu constater qu'un tiers des tumeurs neurogènes sont des découvertes d'examen systém tique, scolaire ou d'embauche ; les autres se traduisent cliniquement surtout par des douleurs hémithoraciques, scapulaires ou avec irradiati dans les membres supérieurs (6 cas sur 8) ; les deux autres s'extériori par un syndrôme de CLAUDE-BERNARD-HORNER, par une irritation sympathiqu une compression de la moelle.

Nous avons vu que radiologiquement le diagnostic est relative aisé : tumeur arrondie en général, nette, dense et homogène, siégeant 80 % des cas dans le tiers supérieur de la gouttière costo-vertébrale ; parfois cependant des examens complémentaires plus poussés sont nécessa

telles que tomographies de profil, de face et en horizontale, qui peuve mettre en évidence des calcifications dont nous verrons plus tard la valeur. Bien que le pneumothorax suivi de pleuroscopie n'ait été pratiq dans aucun des cas, il peut être intéressant car il permet d'individual: la tumeur nerveuse qui ne change ni de forme ni de volume après créatio d'un pneumothorax, contrairement à certains kystes qui changent de volu s'ils ne sont plus soutenus par le poumon. La pleuroscopie permet aussi de différencier la surface lisse, mate, blanc-jaunâtre d'un neurinome, et la surface bleuâtre translucide d'un kyste ; enfin le pleuroscope prenant contact avec la masse permet dans certains cas de se rendre comp qu'elle est solide, contrairement à la sensation renittente et dépressi donnée par le kyste.

Si on peut mettre en évidence une érosion des corps vertébrau ou un agrandissement du canal de conjugaison faisant suspecter un neuri en sablier ou encore si l'examen clinique révèle l'existence d'une compr sion médullaire, ALAJOUANINE et [illegible]UREL font systématiquement une myélogr phie lipiodolée sous-arachnoïdi[illegible] et une ponction lombaire qui, elle peu montrer un blocage net à l'épreuve de Queckensted-Stoockey.

La bronchoscopie et la bronchographie lipiodolée seront pratic l'aortographie permettra d'éliminer un anévrysme aortique. La ponction-biopsie a permis dans un cas de poser le diagnostic.

Ainsi, si le diagnostic de tumeur nerveuse peut être posé, le principal souci reste de savoir si on est en présence d'une tumeur bénig ou maligne : les altérations osseuses (telles le n° 15), l'accroissement rapide de la tumeur, n'ont aucune valeur spécifique. BINET a cependant signalé que le seul signe extrêmement suspect de la nature maligne d'une tumeur neurogène est l'existence de calcifications intra-tumorales (obs. n° 16).

La découverte d'un neurinome chez un sujet porteur d'une malad de Recklinghausen (obs. n° 21) fait suspecter immédiatement la possibili d'une transformation maligne, surtout si une intervention ou une biopsie ont été pratiqués ; ce n'est que l'examen histologique qui peut trancher la question.

On peut donc admettre que toute tumeur neurogène doit être opé chaque fois qu'il n'existe pas de contre-indication formelle, car la transformation maligne qui d'après certains auteurs (SANTY, BERARD) est d. 15 %, n'est pas la seule complication (11 % dans notre collection). En effet, le neurinome géant d. 1030 grs mesurant 25 cm de haut et 18 cm de large découvert en 1939 et opéré en 1949, a acquis des dimensions tel que la pointe du coeur battait sous le mamelon dans le 5° espace interco doit. L'intervention, de-même bénigne, lorsque la tumeur est petite, devient sérieuse par la suite del'inévitable décompression qui bouleverse brutalement l'équilibre médiastinal ; enfin, le poumon comprimé perd ses facultés d'expansion après avoir été comprimé pendant plusieurs années.

En conclusion, ces tumeurs neurogènes de diagnostic relativeme aisé (11 diagnostics préopératoires exacts sur 13) posent l'indication opératoire formelle.

IV) LES TUMEURS D'ORIGINE CONJONCTIVE ET MESENCHYMATEUSE

A) Les lipomes

Notre collection comporte deux lipomes l'une de nature banale, l'autre, cas exceptionnel et probablement unique dans la littérature.

Observation n° 27, M... Marie, 65 ans

La maladie débute par une asthénie, de la toux, des douleurs scapulaires droites avec sensation de gêne rétrosternale. A la radiograp

opacité paracardiaque droite, antéro-inférieure à contours imprécis, à siège sus-diaphragmatique confirmé par le pneumopéritoire. Le lipome dan le diagnostic préopératoire est trouvé à l'intervention.

Observation n° 28, R... Paul, 64 ans

Découverte lors d'un examen systématique en 1949 d'une opacité tumorale doublant l'ombre cardiaque. Accroissement lent jusqu'en 1955, c la radiographie révèle l'existence d'une formation polycyclique siégeant dans la gouttière latéro-vertébrale gauche ainsi qu'une autre formation avant des corps vertébraux. On porte le diagnostic préopératoire de sympathoblastome. Intervention : ablation de la tumeur gauche. Biopsie de la masse tumorale droite : tumeur adhérente aux côtes et aux vertèbre s'infiltrant dans les espaces intercostaux. L'examen extemporané évoque une tumeur sympathique maligne, mais après préparation par le Professeur FRUHLING, conclue à "une tumeur bénigne et rarissime connue sous le nom de lipome hématopoïétique" : il s'agit d'un lipome à vésicules adipeuses banales dans lequel existent de nombreux territoires de métaplasie myélo totale. Suites opératoires : décompression cardiaque transitoire.

Discussion

Si dans le premier cas le diagnostic a été entrevu, il en est tout différent dans le 2° cas : une tumeur maligne a été évoquée et à juste titre.

Analysons donc sur quelles données on peut se baser pour serre de plus près le diagnostic de lipome du médiastin :

La clinique en effet n'est nullement caractéristique, polyvale sont les signes : la toux, les douleurs scapulaires, peuvent être les manifestations de nombreuses tumeurs. Certaines caractéristiques particu lières des clichés radiographiques peuvent avoir quelqu'intérêt : l'aspe

polylobé tel qu'il a été vu dans le deuxième cas, mais dont le siège postéro-inférieur tout à fait exceptionnel a fait errer le diagnostic, serait assez évocateur, de même que l'image à contour peu précis, huilé et à opacité excentriquement dégradée, trouvée dans lepremier cas. Il est certes nécessaire de localiser le siège sus-diaphragmatique de la tumeur par un pneumopéritoire et transit gastro-duodénal.Donc, aspect polylobé de la tumeur, contours huilés, faible densité de l'image à travers laquelle on voit les ombres costales et la trame pulmonaire chez une personne ayant pris rapidement de l'embonpoint, seraient des données caractéristiques. Certains auteurs tels que BERNOU, GOYER, TRICOIRE, évoquent un lipome devant une déformation particulièrement marquée de l'image en position de Trendelenbourg. Enfin, grâce à la pneumostratigraphie médiastinale, les contours de la masse graisseuse se déforment, une mobilité peut alors très facilement être objectivée. Ces données, ainsi que la lobulation caractéristique plaident en faveur de la nature lipomateuse de la néoformation (obs. n° 27). Dans ces conditions, de très grande vraisemblance diagnostique, l'intervention peut être différée sous surveillance régulière.

B) Sarcomes fibroblastiques

Observation n° 29, L... Joseph, 52 ans

En avril 1953, le malade se plaint de douleurs lancinantes de l'hémithorax droit. A l'examen : amaigrissement de deux kgs, submatité à la base droite et hippocratisme digital. La radiographie révèle une large opacité hémisphérique, doubland la coupole diaphragmatique droite, atteignant presque la ligne axillaire. La surface est linéaire, ronde, homogène ; de profil, la masse repose sur le cul-de-sac postérieur, son diamètre est de 12 cm. On pense à l'existence d'un neurinome. En fait, à l'examen histologique, on met en évidence un sarcome fibroblastique.

Observation n° 30, CA... Raymond, 28 ans

En 1955, le malade se plaint de douleurs de la région scapulo-humérale gauche. A l'examen : syndrôme de la veine cave supérieure. La radio montre un élargissement médiastinal. A l'intervention, on trouve une tumeur molasse avec coulées le long des espaces intervasculaires. Histologiquement, il s'agit d'un fibrosarcome. Un traitement aux R.X. se révèle inefficace.

Observation n° 31, AL... Joseph, 39 ans

Découverte par examen systématique prénuptial d'une masse opaq arrondie, de la taille d'une orange siégeant dans la gouttière latéro-vertébrale droite, dans son tiers supérieur. Pas de signes fonctionnels, l'examen clinique est négatif. On pose le diagnostic de neurinome. Il s'agit en fait d'un sarcome fibroblastique.

Observation n° 32, R... Jean-Georges, 14 mois

Etat fébrile prolongé avec matité franche de tout l'hémithorax gauche. La ponction ramène un liquide hémorragique. A la radiographie : opacité dense, non homogène, occupant les 2/3 inférieurs de l'hémithorax gauche. De profil, il y a superposition des images cardiaques et tumorale Une ponction-biopsie ramène trop peu de matériel pour pouvoir poser le diagnostic. Sur l'augmentation de la dyspnée, on décide d'intervenir le 18.12.1954 : on tombe sur une masse volumineuse blanchâtre, de consistan dure, occupant tout l'hémithorax gauche et adhérant localement à la plèv Cette masse grossièrement ovoïde, très homogène, présente des diamètres 14 cm - 8 cm - 6 cm. L'histologie montre qu'il s'agit d'un sarcome fibro blastique.

Discussion

Nous avons colligé 4 observations de sarcomes fibroblastiques, deux chez des adultes de 29 et 27 ans, une chez un sujet de 52 ans et le

quatrième chez un nourrisson de 14 mois. Dans deux de ces observations l'histoire clinique commence par des douleurs : hémithoraciques droites ou scapulaires gauches. D'après les différentes statistiques, les douleurs représentent le symptôme révélateur dans 30 à 50 % des cas. L'état fébrile se rencontre le plus fréquemment chez le nourrisson. Parfois, toute symptomatologie fonctionnelle est absente, et la découverte du sarcome se fait à l'occasion d'un examen systématique.

L'évolution de la tumeur entraîne des signes de compression, de la dyspnée et une circulation collatérale. A noter un fait très intéressant qui constitue une des manifestations cliniques les plus particulières de ces tumeurs fibreuses intra-thoraciques, soit l'existence d'un syndrôme dysacromégalique que nous trouvons chez l'un de nos sujets sous forme d'un hippocératisme digital (le rôle d'un shunt artério-veineux péritumoral est discuté). La radio apporte des éléments très importants : le siège postéro-supérieur d'une masse arrondie, dense homogène, ainsi que la tumeur basse reposant sur le diaphragme et comblant le sinus costo-diaphragmatique postérieur font penser à la possibilité d'un neurinome. Ainsi, à deux reprises, le diagnostic de neurinome a été porté, et ce n'est qu'à l'intervention que l'on a reconnu la nature exacte de l'affection médio-thoracique. Les autres examens complémentaires (bronchoscopie) ne permettent pas de mieux préciser la nature de l'ombre médiastinale. La ponction-biopsie qui aurait pu aider au diagnostic dans notre observation n° 32, n'a malheureusement pas ramené de matériel suffisant pour un examen histologique.

L'intervention systématique paraît donc s'imposer.

C) Sarcomes chondroblastiques

Observation n° 33, LAV... Joseph, 49 ans

Le malade présente des douleurs thoraciques au niveau des 4° et 5° espaces intercostaux gauches. Une radiographie montre alors

une masse tumorale arrondie, siégeant dans le médiastin supérieur et postérieur. La kymographie ne révèle pas de battements. Avant l'intervention, on envisage la possibilité d'un neurinome, mais l'examen histologique après l'intervention met en évidence un sarcome chondroblastique (provenant du squelette : colonne vertébrale).

Observation n° 34, KN... Catherine, 38 ans

La malade se plaint depuis 1942 de douleurs de la région scapulo-humérale droite. Une radiographie, faite seulement en 1948, montre une masse opaque du sommet droit. La malade est opérée, et l'examen histologique révèle un sarcome chondroblastique à région centrale pseudo-kystique.

Observation n° 35, W... Pierre, 61 ans

Découverte en 1950 d'une opacité du sommet gauche. L'intervention est refusée par le malade qui dès 1953 présente des douleurs intrascapulo-vertébrales à prédominance nocturne. La radio montre une opacité arrondie de 5 cm de diamètre, siégeant dans la gouttière latéro-vertébrale gauche. A la tomographie apparaît une destruction du bord gauche de la 6° vertèbre. Le diagnostic de neurinome semble évident. A l'intervention, on découvre une tumeur irrégulière, grisâtre, évoquant une tumeur maligne. En effet, il y a une érosion des côtes et des corps vertébraux nécessitant un curetage. L'histologie met en évidence un myxo-chondro-sarcome.

Discussion

Le sarcome chondroblastique a été inauguré dans deux des cas par des douleurs intercostales et scapulo-humérales. A noter une certaine lenteur dans l'évolution, soit 6 ans pour l'un des sujets, et 2 ans chez les deux autres. La radiographie montre une masse arrondie,

nettement limitée de siège postérieur (deux des cas) ou de siège antérieur avec parfois des lésions costales et vertébrales (obs. n° 35).

Malgré cela, le diagnostic préopératoire, le plus souvent porté (2/3) est celui de neurinome.

V) LES TUMEURS DU THYMUS

Observation n° 36, B... Paulette, 32 ans

Découverte en mai 1960 par examen systématique d'une opacité sus-hilaire gauche et d'une cardiomégalie (épanchement péricardique). L'état général est bon, le malade apyrétique ; on note cependant un aimaigrissement de 5 kgs et une toux d'irritation. L'examen montre une matité sous-claviculaire gauche et un souffle systolique au foyer pulmonaire. La radio et les tomographies révèlent de face une opacité de la région sous-claviculaire externe de 5 cm de diamètre, d'aspect homogène plus en avant, le tiers supérieur de l'hémithorax gauche est occupé par une opacité. De profil, l'hémithorax gauche est occupé dans sa moitié antérieure par une large opacité formée dans ses 2/3 inférieurs par l'ombre cardiaque et dans son 1/3 supérieur par une opacité vaguement polycyclique, difficilement séparable du coeur. L'angiocardiographie révèle que l'opacité n'est pas injectée. A l'intervention, on tombe sur une tumeur volumineuse de la taille d'une tête de nourrisson, engainant les gros vaisseaux et refoulant en arrière l'aorte et l'artère pulmonaire. Histologiquement, il s'agit d'un néoplasme thymique, polymorphe, connu sous le nom de pseudo-granulome thymique. Suites immédiates satisfaisantes. Revue régulièrement, va bien.

Observation n° 37, ST... J.J., 29 ans

1960 : découverte par examen systématique d'une opacité antérieure et supérieure droite. A l'examen clinique, on note une toux

l'irritation. A la radio : opacité de la région hilaire et sus-hilaire droit, dense, homogène, polycyclique, plaquée contre le médiastin. Elle déborde sur côté gauche. De profil, l'opacité est située derrière le sternum : la masse bien détachée de la crosse aortique. Le test à l'iode 131 est négatif. La bronchoscopie montre un léger soulèvement de l'extrémité inférieure de la tr A l'intervention, on tombe sur une tumeur de la loge thymique. Histologiquem on note à côté d'un thymus relativement bien conservé, une tumeur polymorphe constituée essentiellement par une trame réticulaire ou même réticulo-épithé qui comporte tantôt des ébauches hassaliennes, tantôt des proliférations cellulaires, isolées de morphologie, peu éloignée de la cellule de Sternberg Conclusion : thymome malin. Etat satisfaisant depuis.

Observation n° 38, W... Mariette, 22 ans

Apparition en novembre 1950 d'un syndrome myasthénique avec diplo modification de la voix et légers troubles de la déglutition. Aggravation progressive des symptômes de sorte que la malade est obligée de rester alit Les radiographies et les tomographies thoraciques montrent une opacité arron de la taille d'une orange située à la base de l'hémithorax droit. Des cliché que possédait la malade et datant de 1949, montraient déjà une ombre cardiac normale. Après préparation, intervention en février 1951 : une tumeur para- cardiaque, piriforme pédiculée et appendue à la loge thymique est enlevée pa voie transthoracique. Elle contient un liquide séro-hématique. Histologiquem il s'agissait d'un lymphangiome avec nodules thymiques. Les suites opératoi sont simples ; les signes de myasthénie régressent peu à peu, et on arrête l traitement à la prostigimine. L'amélioration se maintent jusqu'en avril, épo à laquelle les signes de myasthénie réapparurent. On décide de compléter la première intervention par une thymectomie. Deuxième intervention : le thymus levé, manifestement hyperplasique, pesait 30 grs. L'examen histologique mon un thymus en pleine activité, semblable à celui d'un jeune enfant. La convale cence fut difficile, il fallut jusqu'à 13 ampoules de prostigimine pour permettre une alimentation normale, mais progressivement, son état s'amélio et la malade restrera chez elle. Un traitement à la prostigimine a cependan été nécessaire dans les suites opératoires.

La pathologie thymique et surtout ses associations morbides (myasthénie, Hodgkin, leucoses) sont en effet encore très peu connues. Dans 3 cas on se trouve devant des problèmes non résolus. La certitude de la malignité d'une tumeur thymique est loin d'être formelle ; les uns la consi comme une éventualité rare, les autres croyent à leur grande fréquence.

Dans certains cas, sans préjuger de la nature histologique de la t r, le diagnostic d'affection t ymique est fortement suspect (obs. n° 38 résence d'un syndrome myasth . Dans d'autres cas, la symptomatolog clinique est absente et leur découverte se fait à l'occasion d'un examen systématique (obs. n° 36 et 37).

Les examens radiologiques et surtout la médiastinographie gazeuse apportent les éléments les plus valabl s dans la discussion diagnostique : l situation de l'opacité au niveau du médiastin antérieur et supérieur, son allure polylobée sont les indications les plus importantes. Même si à l'int vention, la tumeur thymique peut être affirmée, il est beaucoup plus diffic de préciser leur nature bénigne ou maligne.

Dans le deuxième chapitre, paragraphe IV, nous discuterons des notions récentes sur ces tumeurs thymiques et leurs rapports avec la myasth Malgré tout, même si une incertitude règne sur ces affections, la conduite à tenir impose la thoracotomie exploratrice suivie de l'ablation de la tumeur cas d'associations à un syndrôme myasthénique, la discussion reste ouverte. Dans certains cas, l'ablation de la tumeur n'apporte aucune amélioration, t dis que dans d'autres (obs. n° 38), l'ablation d'un thymome lymphangiomat (intervention complétée par résection d'un thymus hyperplasique) a amené une r r ssion notable du syndrôme my sthénique. Le problème de la classificati des observations n° 13 et 63 s'est posé : elles auraient pu trouver leur pl dans ce groupe de tumeurs thymiques, mais devant l'incertitude histologique, l s avons classées ailleurs.

VI) GOITRES ENDOTHORACIQUES

Observation n° 39, KUN... François

Le malade présente depuis six ans une dyspnée d'effort avec sensa[tion] gêne trachéale et gonflement du cou. L'examen clinique révèle un élargis[sement] du cou, des veines turgescentes et un comblement de la fosse rétrosternale. [Radio], on constate une masse ronde du médiastin supérieur de 12 cm de diamè[tre] avec déplacement de la trahcée vers la droite. On conclue à un goître plong[eant] qui est confirmé à l'exérèse.

Observation n° 40, KAICH... Pauline, 62 ans

Apparition d'une dyspnée progressive depuis un an, avec amaigriss[ement]. A l'examen clinique : tuméfaction du creux sus-claviculaire droit. A la rad[iographie] opacité de 10 cm de diamètre située dans la région para- et sus-hilaire dro[ite] parsemée de calcifications. Cette masse siège sur les clichés de profil dan[s le] médiastin supérieur et antérieur. Le test à l'I 131 montre une hyperactivi[té] fonctionnelle, ce qui permet de suspecter un goître confirmé par l'interven[tion].

Observation n° 41, SCH... Joseph, 66 ans

Apparition en décembre 1951 d'une dyspnée importante avec rougeur [de] la face à l'effort et cyanose des lèvres. Par ailleurs, amaigrissement. Il [n'] existe une compression de l'oesophage et de la trachée. On pense à une comp[res]sion d'allure néoplasique, mais en fait, à l'intervention il s'agit d'un én[orme] goître endothoracique.

Observation n° 42, JEM... Charl[es], 55 ans

Accès de dyspnée paroxystique par compression trachéale et récurr[en]tielle. Le diagnostic préopératoire de goître est confirmé par l'intervent[ion].

Observation n° 43, KRAN... Auguste, 62 ans

A l'occasion de douleurs à l'épaule gauche, on découvre à la radi une opacité hémisphérique, largement implantée sur le médiastin à droite. L'opacité se prolonge vers le bas par une bande moins dense, jusqu'à l'étag supérieur. Cette opacité refoule la trachée vers la gauche, et la V.C.S. es déplacée vers l'extérieur. L'éventualité d'une tumeur pulmonaire, d'une tume thyroïdienne ou ganglionnaire est évoquée. A l'intervention, on se trouve e présence d'un goître endothoracique bénin.

Discussion

La découverte de ces goîtres endothoraciques est faite chez des malades d'un âge relativement élevé de 55 à 66 ans. En réalité, il s'agiss de goîtres cervico-thoraciques et non de goîtres aberrants (pédicule vascul thoracique). Dans tous les cas, le début a été marqué par une symptomatolo clinique, de compression trachéale et essentiellement de dyspnée. On trouve parfois des veines turgescentes, un oedème en pélérine qui évoque une affe ma ligne. Dans d'autres cas, c'est un syndrôme d'hyperthyroïdie, confirmé p le test à l'I 131, qui précise la nature de la lésion. L'examen clinique r quelquefois un comblement de la fosse sus-claviculaire ou sus-sternale. En l'existence d'un goître cervical peut dans certains cas suggérer le diagno de goître endothoracique. La radiographie est d'une grande valeur : elle localise la tumeur au niveau du médiastin antérieur et supérieur, et préci surtout les compressions qu'elle entraîne : les mouvements d'ascension de l'image lors de la déglutition est utile à rechercher. La tomographie préc l'importance de la compression trachéale susceptible d'entraîner des accid aigus. L'intervention systématique est justifiée car la transformation mal dans beaucoup de cas est imprévisible.

VII) TUMEURS MALIGNES NON CLASSABLES

Observation n° 44, DU... Joseph, 63 ans

Apparition d'une "tumeur médiastinale" en septembre 1959, d'allure maligne, mais sans diagnostic précis. Bon nettoyage après radiothérapie. En décembre, apparition d'une dyspnée, d'adénopathies cervicales droites, d'un obstacle laryngé, nécessitant une trachéotomie.

Observation n° 45, HER... François, 28 ans

L'affection débute par une augmentation du volume du cou, avec circulation collatérale de la région pectorale et dyspnée d'effort. La radio montre une masse polycyclique élargissant le médiastin supérieur ; cette masse refoule la trachée et l'aorte à gauche. L'angiocardiographie met en évidence une compression de la veine cave supérieure. A l'intervention, la tumeur s'avère inextirpable et la biopsie montre qu'il s'agit d'un néoplasme dysgénétique du médiastin.

Observation n° 46, CRAM... Barbe, 74 ans

Le début de l'affection se traduit par des hémoptysies avec toux, dyspnée et dysphagie. La radiographie met en évidence une néoformation énorme déplaçant la trachée et l'oesophage. Le diagnostic précis n'a pu être posé.

TUMEURS GANGLIONNAIRES

I) SARCOMES LYMPHOBLASTIQUES

Observation n° 47, HER... Antoine, 50 ans

La maladie débute par une bouffissure de la face et des paupières accompagnée d'une poussée ganglionnaire axillaire et inguinale dont la biopsie a montré à deux reprises une irritation locale. Radiologiquement, on trouve un élargissement du médiastin supérieur avec déplacement à gauche de l'oesophage et de la trachée. La palpation profonde derrière la fourchette sternale permet de sentir le rebord supérieur de la masse dont la biopsie par voie sus-sternale montre qu'il s'agit d'un sarcome lymphoblastique. Traitement R.X.

Observation n° 48, MUL... Monique, 14 ans

Une toux prolongée amène la malade à consulter ; à part un amaigrissement, on note à l'examen une voussure large de la région sous-clavi-culaire, des adénopathies sus-claviculaires droites et une masse au niveau de la fourchette rétro-sternale ainsi qu'une dilatation du dessin veineux sus-claviculaire. Par ailleurs, matité de l'hémithorax droit, A la radio : énorme masse occupant presque tout l'hémithorax droit avec une réaction liquidienne. La biopsie sus-claviculaire confirme le sarcome lymphoblastique.

Observation n° 49, MAT... Jeanne, 9 ans

Douleurs sous-mammaires gauches avec asthénies, anorexie et un amaigrissement de 5 kgs. A la radio, grosse masse polycyclique bilatérale dont l'origine ganglionnaire est suspectée sur les tomographies. A l'intervention, on découvre une tumeur molasse et friable, siégeant sur la ligne médiane, envahissant le péricarde et la lingula. Macroscopiquement, il s'agit d'une masse polylobée de 10/7 cm, blanchâtre, sans nécrose. L'histologie révèle un sarcome lymphoblastique.

Observation n° 50, LOE... Mathilde, 57 ans

Apparition d'une dyspnée d'installation rapide au repos et à l'effort, à prédominance inspiratoire, avec toux et expectoration. La radio montre un épanchement droit dont la ponction ramène un liquide blanc crémeux (chylothorax). Après quelques semaines, apparition d'une adénopathie cervicale qui biopsée, révèle un sarcome lymphoblastique.

Observation n° 51, BAUM... Adolphe, 33 ans

Observation incomplète : le malade présente des métastases rachidiennes d'un sarcome lymphoblastique. Décès par médiastinite.

Observation n° 52, HEIN ... Astrid, 7 ans

En décembre 1960, épisode pleuro-pulmonaire aigu avec pleurésie purulente ; suivis peu de temps après, d'un oedème en pélerine et d'une importante circulation collatérale. La radio et les tomographies montrent une ombre tumorale de densité homogène aux contours bien marqués, à allure polylobée du côté droit, siégeant dans le médiastin ; cette opacité a 13 cm de haut et 15 cm de hauteur. Accolement d'une opacité tumorale ganglionnaire. A l'intervention, on trouve une tumeur du médiastin antérieur très envahissante : sarcome de la série adénoïde, variété lymphoblastique, pas d'origine thymique. Décès post-opératoire.

Nous avons pu relever dans nos observations six sarcomes de la série lymphoblastique : bien qu'intéressant habituellement le sujet jeune, l'éventail de l'âge est assez étendu, allant de 7 à 57 ans. La prédominance masculine n'est pas respectée : nous avons en effet 4 femmes pour 2 hommes. Le début de l'affection est dans tous les cas symptomatique : les signes respiratoires (toux, dyspnée, pleurésie) ainsi que les syndrômes de compression veineuse que nous avons rencontré deux fois, sont les plus fréquents. Un cas a été révélé par une douleur intercostale, un autre par des métastases rachidiennes. L'examen du malade peut montrer des adénopathies et même dans trois de nos observations, la tumeur était palpable derrière la fourchette sternale. La

radio montre en général des images relativement typiques par ses contours polylobés, symétriques, mais elles n'ont absolument rien de spécifiques et les variantes sont nombreuses ; en évoluant, les bords des images s'estom le diagnostic a été posé trois fois par biopsie d'une adénopathie (une fois) la tumeur elle-même par voie susternale. La thoracotomie exploratrice a é pratiquée à deux reprises avec déc[illegible] post-opératoire dans un cas.

Sarcomes réticulaires-histiocytaires
(Sarcomes du tissu de soutien).

Observation n° 53, SYSK... Michel, 54 ans

En décembre 1952, apparition d'une dyspnée surtout à l'effort. Le malade est légèrement cyanosé et à part un élargissement de la base du cou, présentant quelques veines saillantes, on note une masse ganglionnaire rétro- claviculaire de la taille d'un oeuf de pigeon. A la radio : élargissement co dérable du médiastin vers la droite avec contour polycyclique, un peu estomp Une biopsie sus-claviculaire révèle la présence d'un sarcome réticulaire.

Observation n° 54, HALT... Marguerite, 46 ans

Accès de dyspnée paroxystique sur un fond de dyspnée à l'effort avec amaigrissement, température et asthénie et matité au niveau de l'hémi- thorax gauche. A la radiographie on découvre une opacité totale de l'hémitho gauche. On pense d'abord à une tumeur endobronchique de la branche souche ga dis à l'intervention, il s'agit d'un sarcome histiocytaire.

Observation n° 55, MET... Monique, 14 ans

A l'examen on constate une légère voussure thoracique droite. A la radio : masse ronde à contour net assez dense, d'opacité homogène, siégeant le bord droit du coeur et tombant dans le médiastin postérieur. Masse de la taille d'une orange pseudo-kystique découverte à l'intervention ; il s'agit sarcome histiocytaire avec quelques cellules xanthomateuses.

Observation n° 56, H... Jean, 61 ans

En 1952, découverte lors d'un épisode grippal avec toux persistan d'une réaction pleurale droite. A la radiographie : opacité sus-diaphragmat avec réaction pleurale. Exérèse d'une volumineuse tumeur du lobe moyen, de taille d'une tête d'enfant avec atelectasie pulmonaire. Histologiquement : sarcome histiocytaire.

Observation n° 57, P... Jean, 40 ans

En 1955 : anorexie, amaigrissement dysphagie pour les solides. Le m est fébrile, présente un hippocratisme digital, de la toux, une expectorati un point douloureux à l'extrémité interne du premier espace intercostal dro La base du cou est élargie avec saillie des veines jugulaires, début d'oedè en pélerine et adénopathies cervicales. A la radiographie : opacité dense d homogène de 7 cm de haut et de 3 cm de large, siégeant au niveau du médiast supérieur droit. De profil, l'opacité est supérieure et antérieure. On pens une tumeur d'origine thyroïdienne, mais à l'intervention : envahissement de vaisseaux. Histologiquement : sarcome histiocytaire.

Observation n° 58, K... Lina, 46 ans

Douleurs hémithoraciques avec poussée fébrile, asthénie, anorexie amaigrissement, toux et expectoration. Par la suite, enrouement. A la radio phie : masse régulièrement arrondie de 7 cm à pourtour linéaire implantée à gauche sur le médiastin. Elle se prolonge par une masse de 5 cm de haut des dant sur la diaphragme. A l'intervention : grosse masse bilobée occupant to la portion antérieure de l'hémithorax gauche. Compression du récurrent et d phrénique : métastases vertébrales : exérèse illusoire. Histologiquement : histiocytaire.

Observation n° 59, ER... Jean, 57 ans

Découverte par examen systématique en avril 1950 d'une opacité polylobée de 9 cm/5 cm de la région hilaire gauche, d'aspect homogène et aux contours finement tracés. A l'intervention : masse tumorale constituée par d'énormes ganglions situés à la partie antérieure de la corne supérieure du hile gauche. L'histologie révèle le sarcome réticulaire.

II) TUMEURS GANGLIONNAIRES D'ORIGINE METASTASIQUES

Observation n° 60, ABR... Albert, 43 ans

Nombreuses sont les adénopathies métastasiques médiastinales de divers néoplasmes : la quasi-totalité des cas provient toutefois des épithéliomas et plus particulièrement de leur forme muqueuse ou glandulaire. Dans notre observation, il s'agit effectivement d'une forme glandulaire, et si c'est l'unique cas de notre collection, c'est que nous avons une collection chirurgicale. La fréquence des formes latentes est telle que l'exploration radiologique systématique du médiastin constitue un temps essentiel dans l'établissement du bilan de tout cancéreux. Les formes expressives par contre n'ont aucun symptôme particulier sauf ceux dus à l'irritation. Radiologiquement, l'ombre ganglionnaire est dépourvue de caractères propres. Elle peut être arrondie et unique, simulant une tumeur primitive, ou pluri-ganglionnaire et bosselée. Ses contours sont nets ou cotonneux ; le seul diagnostic reste souvent hésitant. En cas de découverte récente d'une tumeur maligne, l'apparition d'une opacité médiastinale peut être facilement rapportée à sa cause, à l'opposé lorsque le cancer primitif échappe à toute investigation clinique, le diagnostic devient quasiment impossible, et reste du domaine de la présomption. Seule la thoracomie exploratrice peut apporter la preuve certaine de la nature métastatique de l'opacité radiologique.

XII) MALADIE DE HODGKIN

Observation n° 61, JURZ... Marcel, 35 ans

Malade porteur d'une maladie de Recklinghausen à manifestation cu depuis l'âge de 17 ans. Découverte en 1959 d'une large opacité médiastinale A l'admission, le malade est subfébrile, il a maigri de 5 kgs et est asthén et anorexique. Il présente une toux importante avec expectoration fréquente dyspnée d'effort. Par ailleurs, il a une impression de gêne laryngée avec d phagie aux solides. A l'examen, on trouve de nombreuses lésions cutanées de maladie de Recklinghause, les pupilles sont inégales (mydriase à gauche). P ailleurs, adénopathies de la taille d'une noisette au niveau de la région cervicale gauche. A la radio, on voit une opacité médiastinale, mesurant 15 dans sa partie moyenne dont 8 cm à gauche et 7 cm à droite, et à pourtour n doublant largement le hile droit et débordant largement la crosse aortique uche. Les tomographies de profil précisent le siège antérieur. Vu le cara clinique, on envisage d'abord la possibilité d'une tumeur nerveuse sans éli portant la possibilité de tou[illegible] tumeur. En effet, la biopsie d'un ga mène le diagnostic de Hodgkin.

Observation n° 62, KELB... Willy, 36 ans

Dépistage par examen systématique d'une image tumorale hilaire dr A la radio : large opacité atteignant 5 cm de diamètre, englobant la corne supérieure du hile droit et se prolongeant par une opacité de 3 cm de diamè à l'extérieur de la branche intermédiaire. On pose le diagnostic de tumeur bronchiolaire et on pratique une pneumectomie droite : à l'examen macrossop il s'agit d'un bloc nacré, très dure, avec un centre nécrose. L'histologie montre la vraie lésion : un ganglion de la chaîne trachéale envahi par un processus hodgkinien.

Observation n° 63, LAM ... Joseph, 24 ans

Dépistage par examen systématique du travail. A la radio, existe vaste opacité formant une bande de 8 cm de large, et descendant jusqu'à la pointe du coeur ; le rebord extérieur est linéaire presque rectiligne. Cett opacité homogène se présente sous la forme d'une masse ovoïde de 19 cm sur à 11 cm de siège rétrosternal. La bronchoscopie, la bronchographie et la ky graphie n'apportent aucun élément nouveau. Vu l'apparition rapide de cette grosse masse à bord externe gauche franc et à extrémité supérieure estompée animée de mouvements progressivement amortis à chaque pulsation cardiaque, qui parle en faveur d'un contenu fluide, on pense à l'éventualité d'une tum thymique, mais certains éléments laissent en suspens le vrai diagnostic. A l'intervention : ablation de la tumeur médiastinale antérieure : la biopsie extemporanée montre qu'il s'agit en réalité d'une maladie de Hodgkin.

Discussion

Dans cette série chirurgicale de tumeurs du médiastin, on relève trois maladie de Hodgkin à siège uniquement médiastinal. La fréquence se tr dans la moyenne habituelle de 2 à 3 %. Le diagnostic a été posé deux fois à l'intervention ; une seule fois la biopsie d'un ganglion a permis de préci la nature de l'affection. Dans ces trois cas, il s'agit de sujets du sexe masculin dont l'âge varie de 24 à 36 ans. Deux des malades ont été découve lors d'un examen systématique de travail, et le troisième était suivi depui plusieurs années pour une maladie de Recklinghausen (c'est au cours d'un examen de contrôle qu'une opacité médiastinale a été découverte).

La clinique est souvent muette : dans les deux premiers cas, on n note aucun signe clinique évident, sauf un amaigrissement dont le malade ne s'est inquiété, et pour lequel il n'a pas consulté. Le sujet atteint de rofibromatose présente par contre un syndrôme médiastinal presque compl (toux, dyspnée, dysphagie, inégalité pupillaire). Il est évident que devant

tableau de maladie de Rocklinghause, on ait pensé en premier lieu à l'exis
d'une tumeur royale géante, de siège médiastinal : les limites linéaires d
l'image sans structure de détail n'ont pas permis de poser à la radio un
diagnostic précis. Dans l'observation n° 61, c'est à la vue des clichés
radiographiques que le diagnostic de tumeur bronchiolaire a été porté ; la
bronchoscopie et le lipiodol ont eux aussi parlé en faveur d'un néoplasme
bronchique. Enfin, dans le cernier cas, on envisage la possibilité d'une t
thymique sur l'opacité en bande située sur le bord gauche du coeur, d'appa
brutale et dont le volume régressera en cours d'évolution.

Le diagnostic préopératoire n'a jamais été posé : dans l'un des
c'est la biopsie d'un ganglion latéro-cervical, dans les deux autres, la
thoracotomie, qui ont permis de préciser la nature hodgkinienne de ces opa
L'erreur est plus facile encore dans les cas où la clinique et les examens
complémentaires parlent en faveur d'une autre affection tel le néoplasme b
chiolaire. Souvent, le diagnostic reste hésitant, et l'attitude à adopter
ces cas est la thoracotomie exploratrice qui ne comporte guère d'inconvéni
Parfois même, en cas de tumeur localisée, l'ablation de la masse ganglionn
a pu amener une guérison définitive. Pendant un certain temps, la régressi
sous radiothérapie a été considérée comme un test important pour le diagno
en fait, la sensibilité apparaît très variable si certaines masses fondent
blement, il en est d'autres qui ne se réduisent que très lentement. Cette
épreuve diagnostique doit être abandonnée et cette méthode aveugle a intér
à être remplacée par la thoracotomie exploratrice.

IV) ADENOPATHIES TUBERCULEUSES

Observation n° 64, A... Amar, 25 ans

L'affection débute par un cortège de signes généraux : amaigriss
de 10 kgs, asthénie, température, toux, expectoration et dyspnée d'effort.
radio montre une grosse masse tumorale de la taille d'un point sur le bord

droit de la trachée. La biopsie d'une adénopathie sus-claviculaire homolatérale est pratiquée et montre l'existence d'un granulome tuberculeux.

Observation n° 65, A... Jeanne, 54 ans

Le début se révèle par un syndrôme de compression oesophagien et médiastinal. La radio met en évidence une grosse masse médiastinale polycyclique para-aortique droite. Il existe une adénopathie sus-claviculaire qui s'avèrera être tuberculeuse à l'examen anatomopathologique.

Discussion

Ces deux cas se traduisant par des images d'allure tumorale, se trouvant dans une série chirurgicale parce que le diagnostic d'adénopathies tuberculeuses avaient été de prime abord écarté. Leur traduction clinique a été assez bruyante. Dans l'un, l'atteinte de l'état général, dans l'autre, l'apparition de signes de compression médiastinale ont amenés à pratiquer une radiographie thoracique. Aucune atteinte parenchymateuse pulmonaire n'a pu être mise en évidence, et le problème devant l'unilatéralité de l'image pseudo-tumorale dans l'un des cas, et devant l'opacité polylobée et bosselée dans l'autre cas, est resté non résolu. C'est en fait dans les deux cas la biopsie sus-claviculaire qui a posé le diagnostic d'adénopathies tuberculeuses.

V) AFFECTIONS GANGLIONNAIRES MALIGNES DU MEDIASTIN, MAIS SANS DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE PRECIS

Observation n° 66, LEICH... Arthur, 23 ans

En octobre 1950, le malade présente une toux avec crachats muqueux. Une radiographie montre de grosses masses hilaires bilatérales. A l'intervention, on tombe effectivement sur de volumineux ganglions dont l'ablation n'est pas possible. La biopsie ne peut donner de diagnostic précis.

Observation n° 67, LEOM... Cécile, 28 ans

Le début se traduit par une compression de la veine cave supérie avec douleurs du bras gauche. A l'examen, on découvre un oedème en pélerin avec circulation collatérale très accentuée. La radio nous montre une gros masse hilaire droite à développement antérieur. On rradie aux rayons X san avoir de diagnostic précis.

CHAPITRE II

D'après l'analyse de ces 57 observations, nous allons essayer d'en tirer l'enseignement que nous nous sommes proposé dans cette thèse. D'une part sur l'étude de tous les éléments de l'interrogatoire, des symptômes fonctionnels de l'examen somatique et des examens complémentaires pouvant nous fournir quelque indication sur le siège, la nature bénigne ou maligne, et l'indication thérapeutique de ces tumeurs ; d'autre part, par ce fil conducteur arriver à un diagnostic préopératoire exact dans le nombre le plus important de cas.

Certes, les tumeurs occupant la première place dans la pathologie médiastinale, leur diagnostic est un des problèmes les plus ardus qui puisse se poser au clinicien. Ceci est inhérent à la complexité même du médiastin. Les différents organes qui s'y trouvent susceptibles de transformation néoplasique, les fréquents troubles de l'embryologie locale à l'origine des dysembryoplasies, la richesse en éléments vasculaires et lymphatiques sièges d'affections ganglionnaires primitives, de systèmes, ou secondairement métastasiques, tous ces faits montrent bien la difficulté du problème diagnostic.

Mais en plus s'ajoute à ces tumeurs un grand nombre d'affections pseudo-tumorales dont l'expression clinique et radiologique ne diffère en rien des tumeurs proprement dites et posant souvent la grande difficulté du diagnostic différentiel.

I) CIRCONSTANCES DE DECOUVERTES - SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Nous verrons ainsi dans un premier temps le problème de la fréquence de ces diverses tumeurs, leur mode de découverte, soit par examen radioscopique systématique ou par l'apparition d'une manifestation fonctionnelle susceptible de nous guider ; enfin d'autres éléments fournis par l'examen somatique, les notions d'âge, de terrain, de siège de la lésion, de son évolution seront analysés successivement, données écoulant des observations analysées.

Fréquence des diverses tumeurs

Cette notion qui en soi peut paraître dénuée d'intérêt, prend toute sa valeur comparée aux autres éléments analytiques et ainsi pourra aider au diagnostic de présomption.

Comme il ressort du chapitre précédent, il nous paraît préférable et utile de diviser les tumeurs en deux grands groupes :

a) les tumeurs non ganglionnaires.
b) les tumeurs ganglionnaires.

a) Parmi ces tumeurs non ganglionnaires, nous avons colligé 46 observations, c'est-à-dire, 68,7 % des cas. Elles comprennent par ordre de fréquence décroi

Tumeurs neurogènes	13 cas	28
Tumeurs d'origine conjonctive et mésenchymateuse	9 cas	19
Dysembryomes homoplastiques	8 cas	17
Dysembryomes hétéroplastiques	5 cas	10
Goîtres	5 cas	10
Tumeurs du thymus	3 cas	6
Autres tumeurs non classables	3 cas	6

b) Dans le deuxième groupe des tumeurs ganglionnaires, nous comptons 22 observations, c'est-à-dire 31,3 % des cas. On note avec une nette prédomin

- Sarcomes lymphoblastiques réticulaires et histiocytaires — 13 cas — 62,

suivis par

- Maladie de Hodgkin — 3 cas — 14,
- Les adénopathies tuberculeuses — 2 cas — 9,
- Des affections ganglionnaires malignes sans diagnostic précis — 2 cas — 9,
- Adénopathies métastasiques — 1 cas — 4,

D'autre part du tableau n° 1 nous pouvons déduire qu'au point de vu fréquence générale, les tumeurs neurogènes, les sarcomes d'origine ganglionna viennent nettement en tête ; ils sont suivis par les dysembrioplasies et par tumeurs d'origine conjonctive.

Par ailleurs, il est intéressant de connaître les différents pource types de malignité et de bénignité concernant ces deux groupes de tumeurs : e effet, dans le premier groupe, nous trouvons 1/3 de tumeurs malignes, tandis que dans le deuxième groupe, un pourcentage de 9/10 (Tableau 2).

Une première conclusion sur la fréquence peut être indiquée : la di tinction en deux groupes suggère la notion de malignité pour les affections ganglionnaires médiastinales (dans une collection chirurgicale).

	LES DIVERSES TUMEURS DU MEDIASTIN	TOTAL	% PAR RAPPORT AUX 67 TUMEURS	% PROPRE A CHAQUE % P GROUPE	NBRE DIAGNOST PREOPERATOIR EXACTS
TUMEURS NON GANGLIONNAIRES 46 cas = 68,7 %	Dysembryomes homoplast.:				
	- kystes bronchogéniques	4			3
	- kyste pleuro-péric.	1			0
	- kyste séreux	1	11,9	17,4	0
	- méningocèle	1			0
	- lymphangiome	1			0
	Dysembryomes hétéroplast.				
	- bénins	5	7,4	10,9	4
	- malins	0			
	Tumeurs d'origine conjonctive et mésenchymateuse :				
	- lipomes bénins	2			1
	- fifrosarcomes, chondrosarcomes, myxosarcomes	7	13,5	19,5	0
	Tumeurs thymiques :				
	- bénignes	1	4,5	6,5	1
	- malignes	2			0
	Goîtres	5	7,4	10,9	4
	Tumeurs malignes non classables	3	4,5	6,5	0
TUMEURS GANGLIONNAIRES 21 cas = 31,3 %	[illegible] lymphoblastiques	6			
	[illegible] histiocytaires et réticulaires	7	9,5	62,0	8 (bio
	Adénopathie métastat.	1	1,5	4,7	0
	Maladie de Hodgkin	3	4,5	14,3	1 (bio
	Tuberculose	2	2,9	9,5	2 (bio
	Tumeurs malignes certainement ganglionnaires, mais de diagnostic non précis	2	2,9	9,5	0

TABLEAU N° 1

Circonstances de découvertes

1) Les formes muettes

Dans le domaine de la pathologie médiastinale, l'examen clinique a largement cédé le pas à l'exploration radiologique. C'est à elle que revient premier lieu un nombre important de dépistage de ces tumeurs, soit à l'occas d'examens systématiques prénuptiaux, scolaires ou du travail.

En effet, sur 67 malades, 20 sujets sont découverts par examens systématiques ; ils ne présentaient aucun symptôme fonctionnel. Ce groupe représente environ 1/3 des malades.

Il est inéressant de voir quelle est la proportion de tumeurs mali parmi ces 20 tumeurs latentes ; nous arrivons en effet à un pourcentage de 5 de tumeurs malignes découvertes par examen systématique ! Parmi elles, on co 4 sarcomes, 3 tumeurs bénignes traitées, 2 maladies de Hodgkin et 2 thyr

2) Les formes expressives

Mais si l'emploi des R.X. a révélé un grand nombre de tumeurs médi tinales, il existe d'innombrables observations où l'existence d'une tumeur médiothoracique n'est soupçonnée que devant un tableau fonctionnel ou physiq plus ou moins complet dont les divers éléments gardent une signification primordiale qui doit être présent à l'esprit du médecin. Il ne faut pas atte que soit réalisé le grand tableau clinique dit de compression médiastinale p entreprendre des explorations complémentaires, mais c'est dans une symptomat logie fonctionnelle souvent fruste et dissociée que le médecin doit trouver fil conducteur.

Ainsi dans 47 cas, nous avons trouvé une symptomatologie fonctionn[elle] expressive qui a au moins permis à temps d'entreprendre les examens nécessai[res]. Dans plus de la moitié des cas, ces "tumeurs expressives" étaient des tumeur[s] malignes.

Il est donc nécessaire d'entreprendre de parti pris la recherche d[u] tel ou tel symptôme de la série médiastinale.

a) Les manifestations respiratoires sont les plus courantes : la dyspnée constitue l'élément essentiel : elle se présente sous diverses forme[s] - un caractère particulier cependant - ce sont les accès de dyspnée déclench[és] en position couchée. Nous avons trouvé la dyspnée dans 1/3 de nos observatio[ns].

Les accès de dyspnée paroxystique sont parfois à l'origine de la découverte d'une tumeur médiastinale : un kyste bronchogénique rompu dans la plèvre (obs. n° 4) ainsi qu'un dysembryome hétéroplastique (obs. n° 10).

La toux est un symptôme fréquent, mais sans caractère spécifique.

L'Hémoptysie n'est pas exceptionnelle. Elle a le mérite de faire f[aire] au malade une radiographie thoracique.

b) Les manifestations douloureuses sont tout aussi fréquentes : la douleur peut revêtir toutes les modalités et toutes les topographies : du po[int] de côté à la névralgie intercostale, cervico-brachiale ou phréniques, tous l[es] intermédiaires sont possibles. Les névralgies sont le plus fréquemment notée[s] (dix fois), les points de côté (huit cas), les pesanteurs (six fois), sont moins fréquents. En somme, près de la moitié des malades présentent des douleurs ; la fréquence de ce symptôme est sensiblement identique tant pour les affections bénignes que malignes.

TOTAL : 67 cas = 100 %	BENIGNES	MALIGNES
Tumeurs non ganglionnaires 46 cas = 68,7 %	31 cas = 67,4 %	15 cas = 32,6 %
Tumeurs ganglionnaires 21 cas = 31,3 %	2 cas = 9,5 %	19 cas = 90,5 %

TABLEAU N° 2

c) Les manifestations oesophagiennes et laryngées sont plus rares, mais aussi plus évocatrices.

La dysphagie est en général fruste, cependant nous l'avons notée dans le neurinome, sarcome, adénopathies tuberculeuses, hodgkiennes et dans les goîtres.

La dysphonie par compression du récurrent est notée dans les observations du goître, Hodgkin et sarcomes histiocytaires.

d) Les manifestations veineuses sont très significatives, et nous les relevons dans 9 observations. La cyanose, mais surtout la circulation collatérale veineuse au niveau de la partie antéro-supérieure du thorax, de la base du cou, de la racine des membres, accompagnés ou non d'oedèmes, sont typiques. Ils sont le fait surtout des compressions sarcomateuses à évolution antéro-supérieure.

e) Les manifestations neurologiques enfin sont surtout dues aux compressions tumorales et aux envahissements malins : le syndrome de Claude Bernard Horner est noté dans 5 observations dont 3 concernant des neurinomes les névralgies et les paresthésies cervico-brachiales,elles aussi sont très fréquentes en cas de neurinome. La paralysie du pneumogastrique est observée dans un cas de sarcome réticulaire.

3) L'examen clinique

L'examen clinique n'apporte en général pas d'éléments précis concernant la tumeur elle-même : la palpation d'une voussure du creux sus-sternal ou sus-claviculaire, sa consistance, sa mobilité, sa pulsatibilité, peut parfois être un guide utile. En somme, mis à part l'existence d'une matité circonscrite, l'examen est pauvre. Mais ce sont surtout les réactions secondaires pulmonaires et surtout pleurales, complications dont la fréquence est grande au cours des affections médiastinales.

L'examen somatique complet et minutieux s'impose de façon absolue : il est tellement important que souvent il peut donner une indication utile se pour un examen complémentaire, biologique, radiologique ou biopsique, ou dans d'autres cas par sa présence même apporte la clé du diagnostic.

A plusieurs reprises dans nos observations, ces faits ont trouvé leur confirmation. On recherchera ainsi de parti pris l'atteinte cardio-vascu laire, les signes de syphilis, les adénopathies périphériques (11 biopsies effectuées donnant le diagnostic), d'une sphénomégalie, d'un foyer néoplasiqu primitif (obs. n° 59 : métastase médiastinale d'un néoplasme du rein), d'un syndrôme myasthénique (obs. n° [illegible] : thymome lymphogiomateux révélé par l'exi d'une myasthénie), enfin une neurofibromatose de Recklinghausen (obs. n° 21) qui a permis de porter le diagnostic de tumeur royale médiastinale, mais dans l'observation n° 61, la neurofibromatose a failli faire errer le diagnostic présence d'une tumeur médiastinale (tumeur royale ?), mais la biopsie d'un ganglion a montré l'association d'une maladie de Hodgkin.

Les dysacromégalies méritent une mention particulière : l'ostéoarth pathie hypertrophiante pneumique de Pierre Marie traduit presque toujours un processus malin ou fibromateux.

Enfin, un syndrome endocrinien chez l'homme doit faire rechercher dysembryome.

Ainsi donc, si les manifestations fonctionnelles sont nombreuses, n'est spécifique de telle ou telle tumeur. Nous avons pu constater que le si de la lésion se traduit parfois par une symptomatologie spéciale (tels les neurinomes donnant volontiers des douleurs névralgiques intercostales), mais aucune règle diagnostique ne peut en être tirée.

La véritable valeur du signe fonctionnel, c'est l'appel vers d'aut examens complémentaires surtout radiographiques.

Il en est autrement de l'examen général complet qui peut, dans certains cas avoir une réelle valeur diagnostique, mais ces faits sont rares.

Autres facteurs intéressants

L'âge imprime une physionomie particulière et la pathologie est différente (sauf exception) suivant qu'il s'agit d'un nourrisson, d'un enfant (hypertrophie du thymus, adénopathies de primo-infection, sarcomes ganglionnaires) ou d'un sujet d'âge mûr.

Le terrain fournit d'importants éléments déjà découverts par l'examen par exemple, lorsque les signes médiastinaux surviennent chez un tuberculeux, un cancéreux, un myasthénique ou un hyperthyroïdien.

Si les données tirées de l'interrogatoire ou de l'examen ne sont pas toujours payantes, ce premier temps est cependant très utile ; il sera suivi par l'examen radiographique qui nous apportera certes, des précisions, mais pas toujours la lumière voulue.

II) L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

Le diagnostic des tumeurs médiastinales est avant tout d'ordre radiologique. Il complète avantageusement une sémiologie clinique parfois peu significative et dans d'autres cas, est un moyen de dépistage irremplaçal

Les tumeurs médiastinales se traduisent surtout par une opacité anormale qui se surajoute à l'ombre médio-thoracique, et qui empiète plus ou moins loin sur les plages pulmonaires. L'examen radiologique fournit des renseignements statiques (siège, morphologie et rapports avec les organes voisins), dynamiques (pulsatibilité, expansibilité, influence des mouvements de la déglutition et de la respiration, mobilité du diaphragme) et évolutifs (immuabilité ou accroissement, apparition de complications locales ou de métastases, efficacité éventuelle de la radiothérapie) mais habituellement il faut r courir à toute une série de techniques radiologiques dont chacune peut apporter sa part et dont la somme permet de serrer de plus près le diagnostic

Nous allons donc d'abord étudier les diverses techniques utilisées pour apprécier ce que chacune d'elles peut nous apporter de valable dans la conjonction diagnostique ; après ceci, nous passerons en revue les caractéristiques radiologiques des tumeurs médiastinales de notre collection pour pouvo en fin de compte poser quelques principes directeurs pour la lecture des clic prennent dans ce sens une valeur essentielle la notion de localisation, de morphologie et d'évolution. Grâce à ces éléments, un diagnostic de présomptio parfois même de certitude, sera le fruit de cette recherche méthodique.

Les techniques et leur application

a) Les techniques ordinaires

- La radioscopie permet de se faire une première idée sur la siège la tumeur, elle permet d'apprécier sa cinétique et les meilleurs incidents à choisir pour la prise des clichés.

- La téléradiographie doit être obligatoirement pratiquée de face et de profil, parfois même en oblique. Il y a souvent intérêt à rechercher des variations de l'image en position de Trendelenburg ou en décubitus dorsal, et ceci en présence de certains kystes ou d'opacités de nature lipomateuse.

- Les tomographies sous diverses incidences précisent la topographie et la morphologie de l'image.

La stratigraphie transversale est très utile pour l'étude des images d'allure tumorale et de leur rapport. Les coupes axiales peuvent être réalisées à des niveaux variables au-dessus, à la hauteur, ou au-dessous des plans de la crosse aortique et de la bifurcation trachéale. Les images obtenues comportent un certain flou, mais elles renseignent utilement sur les connexions de la tumeur avec les voies aériennes, l'aorte, le rachis, la masse cardiaque et la paroi thoracique. Il y a intérêt à combiner la tomographie à la médiastinagraphie gazeuse.

b) Les techniques utilisant des artifices d'opacification

- Le transit oesophagien baryté doit être pratiquée de façon systématique. Elle fournit un excellent point de repère par rapport au médiastin postérieur, au conduit digestif et à la crosse aortique. Elle permet d'éliminer certains aspects pseudo-tumoraux (méga-oesophage). Aussi est-elle utile pour écarter le diagnostic de certaines tumeurs médiastinales d'origine abdominale tels que les hernies diaphragmatiques. L'oesophage nous renseigne en plus sur la pathologie cardiaque et aortique.

- La bronchographie au lipiodol renseigne sur les compressions, les refoulements et les stenoses extrinsèques de l'arbre aérien.

- L'angiocardiographie, la phlébographie cave, l'aortographie ont considérablement enrichi les procédés d'exploration. L'angiocardiographie permet essentiellement de poser le diagnostic positif de tumeur vasculaire. Par exemple, elle fait le départ entre tumeur solide et anévrysme, ou entre ectasie cardiaque et kyste péricardique. Elle a aussi un gros intérêt dans les tumeurs non vasculaires : elle montre l'existence de formations vasculaires, le refoulement de gros vaisseaux ou des cavités cardiaques, toutes particularités qui permettent de préciser les contours de la masse tumorale et de son degré d'extension. Enfin, l'angiocardiographie met souvent en évidence l'envahissement des vaisseaux de la veine cave se traduisant par des images d'amputation ou des irrégularités que l'on rencontre surtout dans les tumeurs malignes à processus extensif.

Cependant, le refoulement et les compressions de la veine cave supérieure et de ses affluents, ne doivent toutefois pas être systématiquement rapportés à un processus malin.

Les indications majeures de l'angiocardiographie sont celles des tumeurs du médiastin moyen et du médiastin antérieur.

- L'azygographie : après injection d'opacifiant dans le segment postérieur de la côte et prise de clichés à des intervalles de temps appropr la veine azygos se trouve entièrement opacifiée jusqu'à son point d'entrée la veine cave supérieure chez le sujet normal, et dans les cas de cirrhose portale ou d'insuffisance cardiaque congestive. Au contraire, dans les cas tumeurs intrathoraciques malignes, on note une obstruction de la veine azyg Indéniable valeur dans les adénopathies et tumeurs médiastinales.

c) Techniques utilisant l'artifice d'un contraste gazeux

- Le pneumothorax intrapleural de diagnostic, dans la mesure où l plèvre est libre d'adhérences, sépare les images intra-pulmonaires de celle qui siègent véritablement dans le médiastin. Il est utile pour l'appréciati par pleuroscopie de certaines tumeurs.

- Le pneumopéritoine : diagnostic particulièrement intéressant pour l'identification topographique des opacités siègeant dans la région sus-diaphragmatique.

- Le pneumomédiastin artificiel consiste dans l'insufflation de l'espace interpleural. Bien toléré, à condition d'être pratiqué de façon prudente, progressive et dosée. Il a le grand intérêt d'accuser les contrastes de souligner le contour des opacités et de les dissocier les unes des autres. La médiastinographie gazeuse ainsi rendue possible, implique la prise de tomographie sous diverses incidences ; elle est actuellement le seul moyen d'explorer directement le médiastin.

Sans nous étendre sur la technique, citons cependant les voies d'abord : transtrachéale, sus-sternale et rétro-sternale, retroxyphoïdienne, sous et rétro-péritonéales. L'interprétation de ces médiastinagrammes est toutefois délicate et nécessite une certaine habitude.

Le choix de la voie d'insufflation doit s'inspirer de chaque cas particulier. L'expérience montre qu'il y a intérêt à pratiquer l'insufflation au plus près du secteur médiastinal à explorer.

Les opacités para-médianes de nature indéterminée, les affections du médiastin moyen (cancer broncho-pulmonaire, adénopathies, tumeurs juxta-hilaires, anomalies de la crosse de l'aorte ou de l'artère pulmonaire, médiastinale) incitent à choisir, chaque fois qu'il est possible, la voie transtrachéale, tumeurs du médiastin antéro-supérieur (goître, tumeurs de la loge thymique, dysembryome et kyste, masses ganglionnaires à développement rétro-sternal) relèvent plutôt de la voie rétro-sternale. La voie rétroxyphoïdienne est particulièrement indiquée en cas d'opacité inférieure ou antérieure.

Enfin, citons d'autres procédés également utilisables :

- L'épreuve de Valsalva : (examen en inspiration forcée, glotte f
tend à effacer les ombres d'origine veineuse.

- La cinédensigraphie : d'après l'aspect des tracés, on peut iden
les zones de battement artériel (pseudo-tumeur vasculaire), les pulsations
simplement transmises (tumeurs médiasti ales proprement dites), et les aire
pulmonaires d'hypo-vascularisation étendue. Cette méthode est d'un grand in
pour l'identification des opacités médio-thoraciques.

Le perfectionnement constant de ces techniques donne à l'examen r
graphique une valeur indéniable dans le diagnostic des tumeurs du médiastin
comme le remarque Desaine, "il n'appartient pas au radiologiste de découvri
que l'histopathologiste lui-même met parfois difficilement en évidence". C'
dire que la radiologie a des limites. Il ne faut pas lui demander de nous f
un diagnostic étiologique, ni une attitude thérapeutique, car nous n'avons
écriture de certitude ; toute tumeur considérée comme bénigne peut être ou
devenir maligne.

Les images et leur in t ion : La localisation et la morphol
Leur intérêt.

a) La localisation : l'étude de la localisation des tumeurs média
nales constitue en pratique un des éléments cardinaux du diagnostic. Son in
est primordial , même si tous les cas ne correspondent pas au schéma type,
fil conducteur pourra cependant être d i, car les principales variétés d
tumeur ont leur siège de prédilection.

L'anatomie radiologique conduit en effet à individualiser différe
secteurs médiastinaux qui ont en principe chacun leur pathologie propre.

C'est ainsi que le médiastin a été divisé dans le sens antéro-postérieur en trois secteurs :

- le médiastin antérieur, situé en avant du plan frontal trachéo-bronchique que prolonge vers le bas la face postérieure du coeur.

- le médiastin moyen qui répond à l'axe trachéo-bronchique, et qui a pour limites théoriques les plans passant par les extrémités antérieures et postérieures de la crosse aortique.

- le médiastin postérieur situé entre la trachée et le plan costo-vertébral.

Les médiastins antérieur et postérieur peuvent eux-mêmes être scindés suivant le sens vertical en étage médiastinal supérieur, limité en bas par un plan tangeant à la convexité de la crosse aortique, un étage médiastinal moyen qui répond à celui de la bifurcation trachéale, et enfin un étage médiastinal inférieur situé entre l'origine des grosses bronches et le diaphragme.

Cette division aussi théorique puisse-t-elle paraître, nous permet de mieux localiser nos tumeurs.

Essayons dans un tableau (voir tableau n° 3) de localiser les principales tumeurs à leur place habituelle : nous constatons les faits suivants :

1) médiastin antérieur

- Etage supérieur :
  - goîtres
  - adénomes parathyroïdiens,
- Etage inférieur :
  - kystes pleuropéricardiques
  - fibromes, lipomes, myxomes, hémangiomes, lymphangiomes.
- Etage moyen :
  - Dysembryomes hétéroplastiques
  - thymomes
  - tumeurs ganglionnaires à développement antérieur.

2) Médiastin moyen

- Adénopathies inflammatoires et tumorales
- Kystes bronchogéniques
- Tumeurs épithéliales ou mésenchymateuses et sarcomes divers

3) Médiastin postérieur

- Tumeurs neurogènes
- Kystes para-oesophagiens
- Les tumeurs ganglionnaires à développement postérieur
- Méningocèles
- Hémangiomes, lymphangiomes, lipomes, fibromes, tumeurs mésa-mateuses diverses, xanthomes.
- Kystes hydatiques.

Si nous portons sur un tableau les diverses localisations concer nos observations, nous pouvons tirer certaines conclusions :

- La proportion relative des diverses tumeurs dans chaque compart se traduit de la façon suivante :

21 tumeurs de siège postérieur
27 tumeurs de siège moyen
16 tumeurs de siège antérieur.

- Certaines tumeurs s'imposent par leur fréquence dans chacun de trois compartiments. En effet, si le médiastin moyen est surtout le siège tumeurs ganglionnaires, et secondairement des kystes bronchogéniques, le médiastin antérieur réserve son étage supérieur aux goîtres, l'étage moyen dysembryomes hétéroplastiques et aux affections thymiques, et l'étage infé aux kystes pleuro-péricardiques et aux lipomes. Par contre, le médiastin postérieur est principalement le siège des tumeurs neurogènes.

- Enfin on peut, d'autre part, se demander quelle est la proport ' reurs possibles si on considèr uniquement la localisation des diverse tumeurs.

	MEDIASTIN POSTERIEUR	MEDIASTIN MOYEN	MEDIASTIN ANTERIEUR
ETAGE SUPERIEUR	13 neurinomes 1 méningocèle 1 lymphangiome 1 lipome	4 kystes bronchogéniques 1 kyste séreux 1 sarcome fibroblastique	5 goîtres
ETAGE MOYEN	2 sarcomes fibroblastiques 3 sarcomes chondroblastiques	21 tumeurs ganglionnaires	5 dysembryomes hétéroplastiques 2 thymomes
ETAGE INFERIEUR			1 lipome 1 kyste pleuro-péricardique 1 lymphangiome thymique 1 sarcome fibroblastique

REPARTITION DES DIVERSES TUMEURS DU MEDIASTIN

TABLEAU N° 3

Nous éliminons d'office les tumeurs ganglionnaires de ce calcul, car leur développement antérieur et postérieur est une trop grande cause d'erreur. Si donc nous n'envisageons que les tumeurs non ganglionnaires, nous pouvons considérer deux groupes de faits :

- d'une part, les tumeurs typiques par leur localisation telles qu'elles ont été énumérées plus haut, à savoir les goîtres, les dysembryomes hétéroplastiques, les kystes pleuro-péricardiques, les kystes bronchogéniques, les neurinomes, et éventuellement les thymomes et les lipomes font poser un diagnostic de présomption qui dans presque la totalité des cas s'avère exact à l'examen anatomique. Cependant, les causes d'erreurs sont dues, soit à des neurinomes (obs. n° 22), soit à des dysembryomes (obs. n° 12) de taille géante qui occupent en partie ou en totalité un hémithorax : il est bien évident qu'une localisation exacte et précise devient impossible dans ces cas.

- d'autre part, la présomption diagnostique suivant la localisation devient beaucoup plus difficile et aléatoire quand il s'agit de tumeurs dont le siège habituel est possible, aussi bien dans le médiastin antérieur que postérieur (sarcomes, lipomes, lymphangiomes). Il en est de même pour les affections relativement rares (kystes séreux, lymphangiomes).

Quant aux tumeurs ganglionnaires, leur diagnostic suivant la localisation est relativement aisé, mais leur nature exacte ne peut être précisée.

En conclusion, le siège de la tumeur peut donner dans certains cas d'utiles renseignements pour le diagnostic. Si dans notre série, la proportion des "localisations inhabituelles" est d'environ 5 %, la présomption de la nature suivant le siège s'est vérifié pour 20 tumeurs dont 10 tumeurs neurinomes, 4 kystes bronchogéniques, 1 goître, 4 dysembryomes hétéroplastiques et 1 lipome.

On ne saurait toutefois tirer de cette étude des règles trop absolues, car les exceptions ne sont pas rares, et l'argument du siège ne constitue plus qu'un élément de forte présomption.

b) Les données morphologiques

Chaque groupe de tumeur médiastinale présente une somme de caractères morphologiques qui lui sont propres. C'est sur la vue de ces éléments que nous essayerons de classer nos observations.

En effet, ces opacités se caractérisent par leur allure générale (rondes, ovalaires, polycyclique, fusiformes ou trapezoïdales), leurs contours (bien tranchés ou flous, irréguliers ou régulièrement convexes), leur localisation unilatérale ou bilatérale, leur caractère d'homogénéité et leur densité ; tous ces éléments permettent de les différencier dans une certaine mesure.

Nous classerons les différentes opacités en :

1) opacités arrondies ou ovalaires à bords régulièrement convexes et nettement tranchés,

2) opacités arrondies à bords moins réguliers,

3) opacités arrondies à bords mal définis,

4) opacités fusiformes ou grossièrement trapezoïdales.

1) Les opacités arrondies ou ovalaires à bords régulièrement convexes et nettement tranchés

a) Les kystes bronchogéniques

L'expression radiologique des kystes bronchogéniques est relativement stéréotypée : une opacité ronde ou ovale, à bords nets et habituellement unitéraux ; elle déborde plus ou moins largement sur le champ pulmonaire ; de profil, son principal caractère est son siège au niveau du médiastin moyen. Leur caractère kystique peut être objectivé par leur déformation en différentes positions. La rupture d'un kyste dans la plèvre peut parfois aider au diagnostic (obs. n° 4). Si son siège est bas, il ne reste parfois aucun espace clair

le diaphragme et le kyste ; dans ce cas, le transit gastro-duodénal permet d'éliminer une hernie diaphragmatique et le pneumo-péritoine écarte toute lésion sous-diaphragmatique. Les rapports avec l'ombre cardiaque sont parfois très intimes, l'angiocardiographie devient nécessaire. Elle a montré dans l'obs. n° 3 une impression irrégulière au niveau de l'oreillette droite de la veine cave supérieure et du tronc de l'artère pulmonaire, évoquant une néoformation.

Ainsi, par ses caractères morphologiques et leur siège, les kystes bronchogéniques sont d'un diagnostic relativement facile. Il a été posé trois fois sur quatre, seule la transformation épithéliomateuse du quatrième cas a fait errer le diagnostic.

b) Les kystes pleuro-péricardiques et kystes séreux

L'opacité s'individualise par son siège immédiatement sus-diaphragmatique et juxta-cardiaque ; elle siège surtout à droite, comblant l'angle phréno-péricardique. La forme est habituellement ronde ou ovoïde, de densité modérée, ses bords sont nets, parfois cependant légèrement huilés. De profil l'image se superpose à l'ombre cardiaque, ses contours postérieur et supérieur sont très nets.

Dans notre observation (N° 5), le diagnostic préopératoire n'a pu être posé ; les limites linéaires en bas et en dehors de la tumeur ont fait errer le diagnostic.

Quant aux kyste séreux, son image est habituellement arrondie, ovoïde, paramédiane ou antérieure. En général, son diagnostic ne peut pas être posé avant l'intervention.

c) Les méningocèles

Les caractères morphologiques et topographiques de l'opacité sont identiques à ceux des neurinomes. L'image para-vertébrale est arrondie, sp nettement limitée ; elle est dense et homogène. L'existence de troubles médullaires peut aussi bien caractériser une méningocèle qu'une tumeur ner en sablier. La coexistence d'anomalies osseuses est communes aux deux affe C'est dire que devant la fréquence des neurinomes et l'extrême rareté des m gocèles, l'erreur est facile.

d) Les lymphangiomes

Si le lymphangiome est classé dans les opacités arrondies à bord c'est que ses caractères morphologiques ont prêté confusion avec un neurin (obs. n° 8) ; habituellement les bords sont peu nets, parfois polylobés. L localisation dans le médiastin postéro-inférieur est à l'origine de la con avec un neurinome.

Ainsi donc, les dysembryomes homoplastiques sont pour la plupart opacités nettement arrondies, à bords nets ; leur diagnostic est cependant assez rarement sauf pour les kystes bronchogéniques et pleuro-péricardiques possèdent des caractères bien distinctifs.

e) Les tumeurs neurogènes

Leur diagnostic est d'ordre radiologique. Les caractères morphol et topographiques de l'opacité anormale sont tels que le diagnostic est fa sinon évident dans bien des cas.

De face, l'ombre est dense, uniquement homogène, souvent volumin Son bord externe est net, bien tranché, régulièrement arrondi et comme tra au compas, dénotant l'allure sphérique ou légèrement ovoïde de la masse. C

image a pour caractère majeur d'entrer en contact intime avec le rachis et médiastin, et d'être pratiquement toujours unilatérale. Elle est peu ou pas mobile avec les mouvements respiratoires et indépendants des côtés dont elle ne suit pas l'ascension inspiratoire ; elle n'est animée d'aucun battement elle ne subit aucune déformation avec les changements de position du malade

De profil, l'opacité est nettement limitée en avant par un contour d'allure demi-circulaire ; en arrière, elle est intimement plaquée contre la paroi postérieure.

Si on note par ailleurs que leur siège de prédilection est dans 8 de cas dans le tiers supérieur de la gouttière costo-vertébrale, le diagnostic de tumeur neurogène devient relativement aisé.

C'est ainsi que sur les 13 observations de tumeurs neurogènes, le diagnostic préopératoire exact a été porté 10 fois. En fait, ce sont des tumeurs occupant tout un hémithorax (obs. n° 22) ou la moitié supérieure d'un hémithorax (obs. n° 23), qui n'ont pas permis de préciser la nature de la t à l'examen préopératoire.

L'examen radiographique de ces neurinomes doit être complété par tomographies, à la recherche d'altérations osseuses et vertébrales ; l'élargissement d'un canal de conjugaison tel l'obs. n°15 montre l'existence d'un prolongement intra-rachidien. Les érosions costales n'ont aucun caractère spécifique de malignité, par contre, l'existence de calcifications osseuses intratumorales serait, selon certains auteurs, un signe de transformation néoplasique (obs. n° 17).

Nous avons vu précédemment que la confusion avec une méningocèle était facile ; cependant, il est des cas où l'erreur du diagnostic peut se faire avec des sarcomes fibroblastiques et chondroblastiques, ce qui au point de vue pratique, est d'une importance et d'une gravité capitales.

f) Les sarcomes fibroblastiques et chondroblastiques

Leur image radiologique est assez constante : opacité arrondie, homogène, de forte densité, à bords parfaitement limités comme tracé au com très souvent, ces sarcomes prennent une forme rigoureusement sphériq "en de billard". Leur aspect simule d'autant plus celui d'une tumeur neurogène leur localisation est habituellement identique : posté inférieure ou para vertébrale. En fait, le diagnostic différentiel est très difficile, sinon impossible sur les données radiographiques ; souvent même au point de vue histologique, il est malaisé de différencier un fibrome d'un neurofibrome.

Ainsi, dans deux observations sur quatre de fibrosarcomes (obs. n et 31) et deux observations sur trois de sarcomes chondroblastiques (obs. n et 35), le diagnostic préopératoire de neurinome avait été porté. L'existen d'un syndrome dysacromégalique en cas de fibrosarcome est d valeur capi Nous ne l'avons pas observé dans sa totalité, mais cependant un hippocratis a été noté dans l'observation n° 29. La destruction costale ou vertébrale (truction du bord de la sixième vertèbre dans l'obs. n° 35, s chondro- blastique), n'apporte aucun argument en faveur d'un processus malin.

Il serait tentant devant une opacité sphérique ou ovoïde à bords tement limités et tranchés, de conclure à la bénignité de la tumeur. En eff ces opacités répondent habituellement, mais non toujours, à des tumeurs bén

Dans ce premier chapitre, il nous a été permis d'étudier 25 tumeu dont la morphologie aurait pu faire croire à la bénignité de l'affection. E fait, parmi elles se trouvent 9 tumeurs primitivement malignes (4 fibrosarc 2 chondrosarcomes, 1 sympathoblastome, 1 sympathome sympathogénique) et 3 tumeurs secondairement dégénérées (1 neurinome, 1 lymphangiome et l'épithél dysgénétique sur kyste bronchogénique).

Autrement dit, 40 % de tumeurs malignes se traduis par une ima absolument régulière et sphérique. La notion de bénignité devant de telles images doit être absolument abandonnée.

2) Les opacités arrondies à bords réguliers

Ces images sont légèrement bosselées ou franchement polycycliques. Nous distinguons :

a) Les dysembryomes hétéroplastiques

L'ombre est dense, unique ou unilatérale. Elle est rétro-sternale droite, précardiaortique à gauche. De face, l'opacité est indissociable en dedans et l'ombre médiane ; son bord externe est souvent très net assez régulièrement convexe, de forme grossièrement arrondie, parfois sphérique, beaucoup plus souvent ovalaire. De profil, la masse est tangente à la face postérieure du sternum par son bord antérieur et en rapport étroit avec le coeur ou l'aorte par son bord postérieur.

L'élément primordial est le siège au niveau du médiastin antérieur à l'étage moyen.

Les kystes dermoïdes sont plus réguliers que les tératomes dont le caractère bosselé est fréquent. La présence de taches plus denses au niveau l'opacité est un des caractères fondamentaux de ces dysembryomes, taches qui rares, et qu'il faut rechercher par les tomographies. L'existence d'un liséré périphérique plus dense, dû à une calcification liminale existe dans deux de observations ; mais leur présence ne traduit guère que la nature kystique de l'opacité.

Le diagnostic radiologique est en général possible ; il a été porté quatre fois sur cinq observations ; s'il est resté hésitant une fois, c'est le volume de la masse avait largement dépassé les limites antérieures.

b) Certaines formes de la maladie de Hodgkin

L'image observée dans l'observation n° 61 est la plus fréquemment rencontrée : elle se traduit par une atteinte polyganglionnaire, sus-hilaire

pré et latéro-trachéale, bosselée à bord net ou légèrement huilé.

Dans d'autres cas, des aspects pseudo-tumoraux (obs. n° 62) à caractère massif et monocyclique sont possibles ; la masse ganglionnaire se projette sous forme d'une opacité dense, assez régulièrement arrondie. Le diagnostic de tumeur broncholiaire n'a pu être redressé qu'à l'intervention

c) Les adénopathies métastatiques

Sans posséder de caractère nettement défini, l'ombre ganglionnaire peut être soit arrondie et unique ou pluri-ganglionnaire et bosselée. Un des caractères essentiels à retenir est sa localisation habituellement unilatérale

d) Les adénopathies tuberculeuses

Les polyadénopathies isolées, plus souvent unilatérales que bilatérales (tels dans l'obs. n°64 et 65), donnent lieu à une opacité bosselée ou polylobée. Ces adénopathies simulent souvent une tumeur dite "chirurgicale" médiastin. Leur diagnostic a pu être fait par biopsie d'une masse ganglionnaire sus-claviculaire.

e) Les lymphangiomes

Signalons les lymphangiomes qui prennent habituellement un aspect tumeur polylobée (contrairement à l'obs. n° 8).

3) Les images arrondies à bord mal défini

a) Les lipomes

Dans certains cas, relativement classiques, le diagnostic préopératoire de présomption peut être posé ; en principe, le siège antéro-inférieur

l'aspect grossièrement ovoïde ou arrondi, parfois polylobé d'une masse don faible densité comparable à celle du coeur, et dont les contours mal défin huilés, de densité progressivement décroissante du centre vers la périphér sont des éléments caractéristiques d'un lipome.

Cet aspect nous a permis de poser un diagnostic préopératoire ex (obs. n° 27) mais dans le deuxième cas (obs. n° 28) le siège postéro-infér d'une image polylobée a fait porter le diagnostic de sympathoblastome.

4)Les images fusiformes ou grossièrement trapezoïdales

a) Les goîtres thoraciques

Leur expression radiologique est généralement assez caractéristi se traduit par une opacité médiane ou latéralisée, haut située, de densité surmontant l'ombre vasculaire ; de face, l'image revêt volontiers la forme coupe de champagne ou d'un coeur de carte à jouer ; de profil, elle apparaî piriforme, appliquée contre le sternum et ne se sépare pratiquement pas de l'opacité cervicale vers le haut. Fait important, cette opacité est mobile la déglutition ; elle est parfois le siège de calcifications.

Nous avons vu dans l'analyse de nos observations le nombre fréqu de compressions trachéales ; la trachée doit être analysée par des tomogra son aplatissement et sa déviation ne sont pas obligatoirement signes de ma gnité, mais font cependant craindre des accidents respiratoires aigus. Une cardiographie veineuse précise l'état de compression veineuse (obs. n° 39, et 43). L'atteinte récurentielle est fréquente (obs. n° 42) dont la consta pour inquiétante qu'elle soit, ne traduit pas toujours la malignité de la tumeur.

Dans quatre observations sur cinq, le diagnostic préopératoire d goître avait été posé ; mais souvent le diagnostic de néoformation a été évoqué, devant la symptomatologie bruyante de la compression médiastinale.

b) Les tumeurs du thymus

Souvent la taille de ces tumeurs est petite, et leur densité fai
de sorte qu'elles sont pratiquement invisibles sur les clichés de face, et
sur les clichés de profil, alors qu'elles apparaîtront parfaitement après u
pneumo-médiastin. A l'opposé, certaines tumeurs énormes peuvent obscurcir u
hémithorax presque en totalité, réalisant une vaste opacité à base diaphra
tique et à bord externe convexe doublant la masse cardiaque (aspect du lip
thymome).

En fait, dans les formes moyennes, c'est avant tout leur siège qu
caractéristique : de face, l'opacité est supra-cardiaque, souvent asymétri
débordant plus ou moins largement d'un côté, de profil, l'ombre est sertie
l'angle clair que dessinent la face postérieure du plastron sterno-costal e
avant et la face antéro-supérieure de la masse cardio-vasculaire. La locali
habituelle est le médiastin antérieur dans son étage moyen.

La forme de l'image est très variée : de face, elle peut être ovo
de forme allongée verticalement, plus rarement triangulaire ou trapézoïdale
limite externe peut être définie par un bord régulier, parfois polycyclique
le festonnement est toujours moins marqué que dans les images polyganglionn
Ces images ont effectivement été rencontrées dans deux de nos cas (obs. n°
37).

L'homogénéité est variable : si elle est de densité moyenne, géné
ment certains kystes peuvent donner une image franchement arrondie avec des
calcifications liminales.

Les tomographies précisent habituellement certaines particularité
morphologiques ; les angiocardiographies éliminent la participation cardio-
vasculaire et la bronchoscopie dans deux observations montre en général des
images de refoulement.

C'est dire devant l'absence de précision de tous ces examens, l'i[m]portance primordiale de la médiastinographie gazeuse dont les images en forme[s] de virgule, de battant de cloche, en banane, en coin, en élytre, de contour ha[bi]tuellement régulier ont été bien précisés par Bariety et Coury.

Des images polycycliques, de siège [an]térieur sont re[la]vées dans deux observations (obs. n° 36 et 37).

La troisième observation (n° 38) , concerne un lymphangiome thymi[que] de siège médiastinal antéro-inférieur, avec syndrôme myasthénique grave, a[bl]partiellement par une ablation de cette tumeur ; une réintervention a été nécessaire pour reprise du syndrôme myasthénique et c'est seulement après [l'a]d'un thymus hyperplasique que la guérison est apparue. Dans ce cas, le dia[gn]de la tumeur thymique devant une opacité médiastinale est fortement suggér[ée] naturellement, la nature histologique [ne] pas être prévue.

c) <u>Certaines formes de sarcomes fibroblastiques et chondroblasti[ques]</u> prennent une allure envahissante en élargissant le médiastin, mais les sar[comes] ganglionnaires sont les plus représentatifs de ce paragraphe.

d) <u>Les sarcomes ganglionnaires</u>

L'opacité ganglionnaire sarcomateuse occupe habituellement le mé[diastin] moyen et antérieur, est volumineuse, homogène, non battante, bilatérale, grossièrement symétrique. Sa forme est plus ou moins trapézoïdale ou arron[die] mais ses bords sont suivant le cas, rectilign[es] , convexes, lobulés, polycy[cliques] Progressivement, les contours s'estompent par la périadénite. Mais en réal[ité] aucun de ces caractères n'est constant, car l'ombre peut être unilatérale, [bi]latérale et simulant un gros coeur.

En fait, dans nos observations, nous relevons des images d'élar[gis]ment du médiastin (obs. n° 47), une masse occupant presque tout un hémith[orax]

(obs. n° 48), des masses polycycliques (obs. n° 57 et 55) ; enfin parfois la complication sous forme d'un épanchement pleural (obs. n° 56) ou même de cho rax (obs. n° 50), fait découvrir la tumeur.

Le diagnostic de tumeur ganglionnaire est souvent posé devant les caractères radiologiques, mais même si une tumeur thyroïdienne (obs. n° 57) ou un néoplasme broncholiaire (obs. n° 54) ont pu être envisagés, la nature de l'adénopathie pose souvent des problèmes délicats.

Cette classification morphologique reste naturellement très incom et ne satisfait pas l'esprit. Souvent, nous sommes en présence d'images à limites imprécises irrégulières, images complexes qu'il est difficile à cla et dont il est souvent difficile de faire la part de ce qui revient au médi et aux organes de voisinage. Si la tumeur elle-même donne une image plus ou typique, les réactions de voisinage (médiastinales, pulmonaires, pleurales vasculaires) rendent le diagnostic souvent difficile, sinon impossible. D'a part, l'image d'une même tumeur peut prendre divers aspects, occuper divers localisations, et par le fait même, devient inclassable.

Caractères évolutifs radiographiques

Les modifications éventuelles des images radiographiques ne sont moins importantes à étudier, lorsque la durée de l'observation et la confro des clichés le permettent.

L'immobilité de l'image ou la lenteur de son accroissement plaide en faveur de la bénignité de l'opacité, tandis qu'une augmentation rapide, images à distance font suspecter une néoformation maligne. Mais encore là, exceptions sont de règles, et aucun argument sur en faveur de la nature de tumeur ne pourra être tiré.

III) LES AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Il n'existe aucun syndrôme propre à la pathologie tumorale du médiastin, cependant il est utile et parfois indispensable de chercher dans les examens complémentaires un guide valable. Nous étudierons successivement les données tumorales et biologiques, les divers examens instrumentaux, et surtout les différentes biopsies utilisées actuellement.

1) Examens humoraux et biologiques

a) Les réactions tuberculiniques

Signalons leur négativité (surtout chez l'adulte) au cours des affections ganglionnaires malignes : maladie de Hodgkin, maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. En plus, leur négativité permet d'éliminer les affections tuberculeuses médiastinales.

b) L'hémogramme peut être perturbé de façon significative dans certaines affections : l'hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile modérée, un pourcentage élevé d'eosinophiles plaide en faveur d'une maladie de Hodgkin.

Mais souvent devant une faible hyperleucocytose, une anémie modérée, aucun argument valable ne peut en être tiré.

c) La vitesse de sédimentation globulaire ne fournit aucun renseignement spécifique ; elle est un simple indice de l'évolutivité de l'affection.

d) Le myélogramme donne parfois des renseignements utiles.

e) Les réactions sérologiques de la syphilis doivent être systématiquement pratiquées ainsi qu'un test de Nelson. Encore faut-il savoir que ces réactions peuvent être négatives en cas d'anévrysme syphilitique de l'aorte, qu'à l'inverse une tumeur médiastinale quelconque peut se produire chez un sujet à réactions positives.

f) Le métabolisme de base et un test à l'I 131 peuvent être très utiles. Mais seuls comptent les résultats positifs en cas de goître endothoracique, car ces épreuves ne font que traduire l'existence d'un tissu fonctionnellement actif.

g) Rarement une réaction de Aschein et Zondeck positive permet le diagnostic de dysembryome hétéroplastique malin.

2) Examens instrumentaux

a) La bronchoscopie. Elle a été pratiquée dans presque la totalité des cas : souvent, elle a montré une compression extrinsèque bronchique, un refoulement des bronches ; parfois elle a permis de mettre en évidence l'absence d'atteinte néoplasique bronchique.

b) La pleuroscopie. Elle n'a pas été utilisée dans nos observations mais peut en cas de diagnostic difficile, apporter quelques précisions sur la valeur si une biopsie peut compléter la pleuroscopie, après avoir jugé de l'innocuité de ce geste thérapeutique.

3) Les biopsies

a) La ponction-biopsie transpariétale

Cette méthode a été utilisée une seule fois : elle a permis de porter le diagnostic de tumeur nerveuse chez un nourrisson (obs. n° 23) : sympathoblastome sympathogonique. Mais cette ponction est aveugle et non dénuée de danger.

b) La biopsie d'une adénopathie palpable

Elle a été pratiquée quatre fois : elle a permis de poser dans un cas le diagnostic d'adénopathies tuberculeuses (obs. n° 64 et 65), d'adénopathie hodgkinienne (obs. n° 61) dans un cas, et enfin dans l'obs. n° 50 elle

signé le diagnostic d'un épanchement pleural avec tumeur médiastinale : sa lymphoblastique.

c) La biopsie directe de la masse tumorale est parfois possible. a été réalisée à deux reprises par voie sus-sternale : d'une part, elle a firmé le diagnostic de goître endothoracique (obs. n° 40), d'autre part, e mis en évidence un sarcome lymphoblastique (obs. n° 47).

d) La biopsie de Daniels

Le prélèvement biopsique d'un paquet adipo-lymphatique rétro-cla culaire et préscalénique pratiqué à droite a été proposé par Daniels en 1 Du fait des connexions entre les groupes ganglionnaires hilaires, latéro- trachéaux et sus-claviculaires, les données histologiques, lorsqu'elles so franches, reflètent la nature de l'atteinte médiastinale du moins lorsqu'i s'agit d'une maladie de système, d'un processus diffus ou métastasiant. C biopsies paraissent surtout intéressantes dans la sarcoïdose, les cancers secondaires et le carcinome primitif des bronches, la maladie de Hodgkin, tuberculose. Cette biopsie fournirait des résultats concluants dans 20-50 des cas. Ce procédé qui a été utilisé pour le diagnostic de sarcome lymph tique de l'observation n° 48, mérite d'être utilisé plus largement.

e) La ponction transbronchique des ganglions du médiastin sous contrôle endoscopique, n'a jamais été réalisé dans nos observations. La méthode (Brouet, Paley, Marche) est intéressante, mais de pratique délica

IV) EVOLUTION ET COMPLICATION. LES SIGNES DE ... ITE

L'évolution est très variable. L'immuabilité totale, l'accroisse lent des tumeurs bénignes, s'opposent théoriquement au développement très rapide des affections malignes. En général, ces néoformations évoluent par poussées où l'influence hormonale (puberté, grossesse) joue un rôle certai

L'accroissement de la tumeur se manifeste aussi bien dans les af tions bénignes que malignes ; deux cas de tumeurs bénignes à accroissement important ont pu être relevés dans nos observations : dans la première, il s'agit d'un neurinome qui découvert en 1937 évolue lentement jusqu'en 1949 période à laquelle il occupe tout l'hémithorax gauche, refoulant le coeur dont la pointe bat au niveau du 5° espace intercostal droit. Ce neurinome plus de 4 kgs (obs. n° 22). Dans la deuxième observation, il s'agit d'un k dermoïde constaté en 1932 (on parle d'adénopathie hilaire), et qui évolue façon silencieuse jusqu'en 1949 où on redécouvre ce kyste à paroi calcifié occupe la presque totalité du champ pulmonaire droit (obs. n° 12).

L'accroissement des tumeurs malignes est par contre très rapide n'est cependant pas un signe spécifique des affections néoplasiques.

Les complications mécaniques sont au premier plan ; classiquemen attribuées à la compression ; elles ne sont pas tant le fait du volume de tumeur, que de son siège, de ses rapports de contiguité et de son pouvoir d'infiltration et d'envahissement.

A deux reprises, l'apparition brutale d'un épanchement pleural a révélé l'existence d'une tumeur médiastinale : rupture d'un kyste broncho-génique dans la plèvre (obs. n° 4), chylothorax chez une malade atteinte d sarcome lymphoblastique (obs. n° 50).

Nous allons résumer dans un tableau les autres complications.

COMPLICATIONS	PLEURO-PULMONAIRES	COMPRESSIONS VEINEUSES	COMPRESSIONS NERVEUSES	COMPRESSIONS TRACHEALES ET OESOPHAGIENNES	DEGEN CER
Kystes bronchogéniques	2	-	-	-	1
Lymphangiomes	-	-	-	-	1
Dysembryomes hétéroplastiques	1	-	1	-	-
Neurinomes	-	-	2	2	1
Fibrosarcomes et chondrosarcomes	1	1	-	-	-
Goîtres	-	2	-	4	-
Sarcomes lymphoblastiques et histiocytaires	4	2	1	1	-
Hodgkin	-	1	1	1	-

TABLEAU N° 4

La dégénérescence secondaire des tumeurs médiastinales reste le problème dont seul l'examen histologique peut apporter la preuve. En effet notre collection, nous comptons trois dégénrescences malignes, à savoir cel kyste bronchogénique, d'un lymphangiome et enfin celle d'un neurinome.

Dans aucun des trois cas, la symptomatologie fonctionnelle ou l'é clinique ne nous ont apporté de renseignements valables. La radiographie et surtout l'angiocardiographie ont permis dans un seul des trois cas, de port un diagnostic de malignité. En effet, le kyste bronchogénique dégénéré impr sur l'oreillette droite, sur la veine cave supérieure et sur la branche dro de l'artère pulmonaire, une image irrégulière qui signait une affection mal Ce n'est qu'à l'intervention que le point de départ bronchogénique a pu êtr précisé (obs. n° 3).

Par contre, radiologiquement, aucun signe n'a permis de suspecter nature maligne du lymphangiome ou du neurinome. Ce n'est que l'examen anato après thoracotomie qui a montré le sarcome greffé sur le lymphangiome et le neurinome malin occupant en partie le ganglioneurome bénin. Dans ce dernier le diagnostic de dégénérescence aurait pu être posé par la mise en évidence foyers d'ossifications intratumoraux, trouvés à l'examen anatomique (Binet

Dans notre collection, la proportion de tumeur bénigne ayant dég est de 5· %, mais il faut savoir qu'un nombre important de tumeurs apparem bénignes comportent un potentiel de malignité histologique enclose difficil apprécier (dysembryome hétéroplastique, maladie de Recklinghausen). C'est quoi, conclure à la bénignité d'une opacité médiastinale sans contrôle hist gique, risque d'entraîner de graves erreurs.

V) LE DIAGNOSTIC

Le diagnostic préopératoire concernant nos 67 observations

Le diagnostic a été porté dans 52 % de nos observations, à savoir fois dans le groupe des 46 tumeurs non ganglionnaires et 11 fois sur 21 cas dans celui des tumeurs ganglionnaires (voir tableau n° 5).

Dans le premier groupe ce sont surtout les investigations radiographiques qui ont permis de poser le diagnostic, secondairement la biopsie et symptomatologie clinique.

En effet, sur ces 24 opacités :

- pour 21 d'entre elles, l'identification est due aux examens radiographiques, il s'agit de :

3 kystes bronchogéniques
4 dysembryomes hétéroplastiques
10 tumeurs nerveuses
1 lipome
3 goîtres endothoraciques.

- pour deux tumeurs, c'est la biopsie qui a résolu le problème ; biopsie transpariétale pour un sympathome embryonnaire sympathogonique et biopsie pour un goître.

- Enfin dans un seul cas, c'est devant un tableau de myasthénie que l'image médiastinale a été rattachée à un thymus.

Dans 22 observations, le diagnostic n'a pu être posé qu'à l'intervention : l'erreur la plus fréquente a été la confusion d'une tumeur sphérique dense siégeant dans le médiastin postérieur avec un neurinome : nous relevons en effet :

1 méningocèle
1 lymphangiome
1 lipome
2 sarcomes fibroblastiques
2 sarcomes chondroblastiques

qui ont ainsi été pris à tort pour des tumeurs nerveuses.

D'autre part, dans trois cas, le volume de la tumeur était tel qu'aucun diagnostic valable n'a pu être suggéré, il s'agit en effet :

2 tumeurs nerveuses
1 dysembryome hétéroplastique.

Enfin, dans un autre cas (kyste bronchogénique), la dégénérescence maligne a tellement modifié la morphologie classique, que l'identification devenait illusoire.

Les autres causes d'erreur sont à mettre sur le compte de localisation inhabituelle, de morphologie particulière ou d'autres atypies.

Dans le groupe des tumeurs ganglionnaires, si 11 diagnostics exacts ont pu être posés, leur identification est le résultat de 11 biopsies, soit ganglionnaires, soit prescaléniques de Daniels. C'est dire l'importance capitale que revêt la biopsie en cas d'affection ganglionnaire.

En conclusion, si dans plus de la moitié de nos observations, la nature des opacités a pu être élucidé, en réalité dans très peu de cas, le diagnostic de certitude a pu être posé ; c'est l'impression générale de tous les auteurs. Ceci nous conduit la plupart du temps à émettre un diagnostic présomption qui ne peut devenir certitude qu'en cas de biopsie ou de thoracotomie exploratrice.

	Diagnostic préopératoire exact : 35 cas = 52 %	Diagnostic préopératoire non posé : 32 cas = 48 %
Tumeurs non ganglionnaires 46 cas	24 dont 2 biopsies	22
Tumeurs ganglionnaires 21 cas	11 dont [illegible] biopsies	10

TABLEAU N° 5

La nature bénigne ou maligne de l'affection peut-elle être présum

Encore dans ce domaine est-il absolument nécessaire de faire une distinction formelle entre tumeurs ganglionnaires et non ganglionnaires, ca les conclusions formulées à la fin de ce chapitre confirmeront cette façon de penser.

a) Les tumeurs non ganglionnaires

Il est bien évident que la valeur des éléments recueillis en faveu de la bénignité ou de la malignité d'une tumeur médiastinale ne peut que con tituer un facteur de présomption.

Si généralement les tumeurs bénignes se distinguent par leur late clinique au début et leur évolution souvent très longue, leur symptomatolog douloureuse et dyspnéique, alors que les manifestations générales passent a deuxième plan, si d'autre part, la radiographie montre des images nettes, sphériques, immuables ou lentement croissantes, on peut en principe envisag la bénignité de la tumeur.

Par contre, en cas de tumeur maligne, la symptomatologie serait p bruyante, l'atteinte générale plus accusée. Radiologiquement, l'irrégularit de l'image, le festonnement des bords qui sont polycycliques ou bosselés et surtout l'accroissement rapide de l'opacité seraient des éléments de forte suspicion.

Dans notre groupe de malades, nous relevons en effet 14 cas de tumeurs malignes (soit primitives ou secondairement transformées) sur un total de 46, ce qui représente 32 % des cas.

Parmi ces 14 tumeurs nous comptons :

11 tumeurs malignes primitives, à savoir :

1 sympathome sympathogonique,

1 sympathoblastome,

4 sarcomes fibroblastiques,

3 sarcomes chondroblastiques,

3 thymomes malins.

3 tumeurs secondairement transformées :

1 ganglioneurome transformé

1 lymphangiome

1 kyste bronchogénique.

Contrairement aux données générales rapportées plus haut, la symptomatologie fonctionnelle aurait pu nous induire en erreur ; en effet, sur ces 14 tumeurs, 7 sont des découvertes d'examens systématiques (n'ayant jamais présenté le moindre trouble fonctionnel) ; les 7 autres malades présentent des douleurs dorsales, scapulaires (4 fois), une pleurésie (1 fois) un état fébrile (1 fois) enfin des signes de compression de la moelle (1 fois).

La radiographie et les autres examens complémentaires sont dans ces cas des éléments valables : l'image irrégulière (kyste bronchogénique dégénéré), l'image irrégulière et polylobée (thymomes), l'opacité envahissante d'un sarcome fibroblastique, enfin la croissance rapide de la tumeur entraînant dans un cas une pleurésie (sympathome sympathogonique) dans une autre, une compression de la moelle (sympathoblastome) signent la nature certainement maligne de l'affection.

Par contre, dans d'autres cas, en présence de tumeurs primitivement malignes, l'image radiographique garde tous les caractères de bénignité et se trouve ainsi à l'origine de graves erreurs diagnostiques : citons les deux sarcomes fibroblastiques de siège postérieur ainsi que les sarcomes chondroblastiques. Même parfois, la transformation secondaire d'une tumeur bénigne

change en aucune façon l'aspect radiographique (ganglioneurome transformé, lymphangiome transformé).

Une notion très importante plane sur toutes ces tumeurs : devant opacité médiastinale, cliniquement et radiologiquement bénigne, de prime abord existe la possibilité d'une transformation maligne qui même si elle ne peut être mise en évidence microscopiquement peut être présente histologiquement

Ainsi, les dysembryomes hétérotopiques ont toujours un certain potentiel de malignité : cette malignité peut en effet se révéler d'emblée tardivement. La tumeur bosselée augmente rapidement de volume et peut donner lieu à des métastases pleuro-pulmonnaires ou éloignées.

En cas de tumeurs neurogènes, l'apparition récente de douleurs, de signes de compression, d'épanchement surtout hémorragique, l'altération de l'état général, ainsi que radiologiquement un accroissement rapide de l'image des modifications des contours, l'importance des érosions seraient des signes de malignité. Notons un signe important : la présence de foyers d'ossification. Enfin, ajoutons le potentiel de malignité de la maladie de Recklinghausen toujours supérieur à celui des neurinomes.

La proportion de dégénérescence des goîtres endothoraciques n'est pas supérieure à celle des goîtres thoraciques (2-3 %). Cette dégénérescence peut être d'expression plus ou moins rapide, marquée par des douleurs, des troubles respiratoires, ou moins souvent de signes d'hyperthyroïdie nouvellement apparus.

Les thymomes ne doivent pas être systématiquement considérés comme des affections malignes. Il est très difficile, même pour un histologiste averti de préciser la nature exacte de la tumeur, car même "le potentiel de malignité enclose" , échappe à toute appréciation. Cependant, certains thymomes sont, sans contexte, des tumeurs malignes, mais cette malignité comme

l'attestent Ackermann et Von Ablertein, est plutôt une malignité locale, c'est-à-dire les métastases à distance sont exceptionnelles. Pour Oberling, il existe des thymomes bénins et malins , mais leur nature est appréciée ne pas tant sur les données anatomiques ou histologiques, que sur la tendance à l'infiltration ou à l'envahissement in situ.

Mais la pathologie du thymus dans ses associations morbides pose d'autres problèmes : d'après Jean Bernard, dans 25 à 50 % des cas, il exist une localisation thymique dans la leucose aiguë. D'autre part, la fréquence inhabituelle de l'apparition d'une leucose aiguë chez un malade, presque toujours jeune, porteur d'une tumeur thymique qui est constamment un thymo-sarcome, prouve la réalité des rapports et écarte les simples coïncidences. Par ailleurs, d'autres associations ont été signalées avec des hémopathies d'un autre type : anémies graves, anémies hémolytiques avec test de Coomb positif.

Quant aux rapports existants entre la maladie de Hodgkin et les t les opinions diffèrent : E. Lavenhaupt et Oberling décrivent des formes pse granulomateuses qui dérivent de la cellule épithéliale primitive du thymus cette cellule donne naissance soit aux corpuscules de Hassal, soit à des cellules multinuclées différentes des cellules de Sternberg, appelées épith pseudo-granulomateux. Effler par contre, identifie les cellules géantes aux lules de Sternberg : il admet l'origine lymphoïde de ces tumeurs et les dés sous le nom de thymomes malins de type hodgkinien. D'autres auteurs tels qu Thomson, voient dans la cellule réticulaire pri[illegible]re, le point de départ d maladie de Hodgkin.

C'est dire combien la classification de ces tumeurs est difficile pour notre part, vu leurs rapports étroits avec les affections malignes nou avons classé nos deux thymomes, dont l'un présentait l'aspect pseudo-granul mateux, parmi les affections malignes.

b) Les tumeurs ganglionnaires

Le diagnostic de bénignité ou de malignité d'une adénopathie médiastinale est extrêmement difficile, mais aussi très important à préciser.

Nous voyons, nous référant au tableau n° 2, que 90 % des adénopathies médiastinales sont malignes. Seuls 10 % sont bénignes, et dans ce groupe, la tuberculose vient en tête de liste.

La symptomatologie clinique est souvent bruyante, elle est présente dans 80 % des cas ; on la retrouve par les manifestations respiratoires, douloureuses, ses compressions veineuses ; elle apparaît dans d'autres cas par constitution d'un épanchement pleural et même d'un chylothorax. Mais cette symptomatologie, si elle attire l'attention sur le médiastin, ne permet en aucune façon de préjuger de la nature de l'affection, car aussi bien les formes bénignes que les formes malignes se traduisent cliniquement par les même signes.

Radiologiquement, en dehors des images à extension rapide ou à la morphologie typiquement maligne, le diagnostic est très difficile à poser.

Le seul élément valable reste la biopsie : elle a été pratiquée 11 fois (sur 21 adénopathies), soit sur l'apparition d'un ganglion ou par l'étude de la masse lympho-adipeuse prescalenique. Il est possible d'autre part de faire la bronchoscopie avec soit biopsie bronchique (Turiaf) surtout valable en cas de sarcoïdose et selon certains (Scarinei) dans la maladie de Hodgkin, soit avec ponction des ganglions médiastinaux (Brouet) à travers la paroi bronchique ; ce diagnostic cytologique est surtout concluant pour les lympho- et réticulosarcomes et la maladie de Hodgkin.

En conclusion, un diagnostic précis s'impose ; tous les moyens doivent être mis en oeuvre pour déterminer la nature bénigne ou maligne de ces adénopathies médiastinales. Le facteur "fréquence" est à retenir en premier lieu, mais seule la biopsie permettra de poser le diagnostic de certitude.

	SIEGE			CARACTERES	PARTICULARITES	DIAGNOSTIC
	ANT.	MOYEN	POST.			
Images sphériques, arrondies, à bords nets.		+		Homogène, dense, bords nets.	Solidaire des mouvements de la trachée - variation morphologique de l'image lors des changements de position	Kyste bronchogénique
			+	Homogène, dense, bien sphérique.	Anomalies osseuses : - agrandissement du trou de conjugaison - érosions costales, vertébrales - anomalies du squelette : spina bifida, cypho-scoliose.	Méningocèle
			+	Homogène, dense, surtout de siège supérieur	Anomalies osseuses : - agrandissement du trou de conjugaison - érosions vertébrales	Neurinome
			+	Sphérique, dense	Coexistence d'une ostéo-arthropathie de Pierre Marie	Sarcomes fibroblastiques
	(+)		+	Sphérique	Atteinte osseuse	Sarcome chondroblastiques
Images plus ou moins arrondies, à bords irréguliers ou peu nets.	(+)	(+)	+	Densité moyenne, bords peu nets, mal limités	Peut avoir une morphologie absolument sphérique	Lymphangiome
	+			Image fixe, immobile, densité variable	Taches plus ou moins denses Siège : médiastin antérieur Etage moyen.	Dysembryomes hétéroplastiques
	+			Homogène, peu dense, égale à celle du coeur. Contours huilés	Siège : médiastin antérieur. Etage inférieur.	Lipomes
	+			Homogène, densité moyenne		Thymomes

Le diagnostic étiologique

Devant un syndrome médiastinal que l'interrogatoire a essayé de me
en évidence par la recherche d'une symptomatologie fonctionnelle douloureuse
respiratoire, circulatoire, nerveuse, dysphonique ou dysphagique, l'examen
minutieux recherchera les manifestations évocatrices locales et générales. I
la vue de la radiographie et des tomographies, on essayera de classer l'opac
soit dans le groupe des affections ganglionnaires ou non ganglionnaires.

a) En cas d'affection tumorale médiastinale comme nous l'avons vu précédemment, la localisation et la morphologi de l'opacité peuvent dans certains cas conduire au diagnostic étiologique.

Nous avons rassemblé dans divers tableaux les diverses possibilité diagnostiques telles qu'elles nous sont apparues par l'analyse des différent observations. Ce schéma n'a rien d'absolu, car nous l'avons vu, la fréquence des atypies induit trop souvent en erreur, mais il peut cependant donner un aperçu morphologique, topographique, étiologique, des diverses opacités, et faire discuter en présence de certains "types" d'images, le diagnostic diffé rentiel avec les autres syndrômes médio-thoraciques. C'est souvent l'examen radiographique aidé par la gamme des [illegible] les investigations radiologiques qui permettront de poser un diagnostic de présomption.

En réalité, chaque fois que l'occasion se présentera, on essayera de confirmer ce diagnostic par la biopsie de la tumeur, sinon une thoracotom exploratrice pourra y trouver une indication justifiée.

b) Devant un tableau d'adénopathies médiastinales, le problème n'e certes pas plus facile à résoudre. Nous avons groupé dans un tableau les principales étiologies, leurs aspects évolutifs et radiologiques, les données tirées des examens sanguins et de ceux [illegible] rélogramme. Malheureuseme souvent, malgré ces éléments d'un bilan bien compl t, le diagnostic ne peut

INDICATIONS DONNEES PAR LES DIVERS SIGNES INDIRECTS
DANS LE DIAGNOSTIC D'UNE ADENOPATHIE MEDIASTINALE ISOLEE

	SARCOIDOSE	MALADIE DE HODGKIN	MALADIE DE BRILL SYMMERS	LYMPHO-SARCOME	RETICULO-SARCOME	DI-CRYPTO-LEUCOSE
Tradcution clinique de l'adénopathie	Très discrète	Assez précoce (dyspnée d'effort)	Discrète	Rapide et intense		
Traduction radiologique	Siège hilaire bilatéralité, symétrie.	Fréquence des adénopathies sus-hilaires. Unilatéralité ou asymétrie	Siège variable	Fréquence des adénopathies sus-hilaires Caractère rectiligne des bords. Extension rapide.		
Hemogramme		Polynucléose neutrophile et eosinophile, monocytose, lymphopénie, fluctuations	Parfois tendance lympho-monocytaire	Leucocytose avec polynucléose neutrophile.		Tendance à la leuco-neutropénie.
Myélogramme par ponction osseuse	Exceptionnellement amas de cellules sarcoïdiennes.	Rarement cellules de Sternberg.	Rarement formule lymphocytaire ou lymphoblastique.	Parfois lymphocytes ou lymphoblastes très dystrophiques.		Rapidement invasion leucoblastiques (intérêt des ponctions osseuses multiples)
Examens histologique de la moelle par biopsie.	Parfois nodules sarcoïdiques.	Parfois granulome hodgkinien.	Parfois folliculles brill-symmeriens	Parfois plages de cellules spécifiques.		
Signes humoraux divers.	Souvent hyperprotidémie affectant les gammaglobulines Accélération moyenne V.S.	Hypoalbuminemie avec élévation des alpha-2 globulines, souvent des alpha-1, parfois des bêta-globulines. Accélération de la VS aux poussées évolutives	La formule électrophorétique peut être semblable à celle de la maladie de Hodgkin.			
Cuti et intrademoréactions tuberculiniques	Négative dans 75 à 80 % des cas	Habituellement négatives, parfois dissociées.	Non modifiées par la maladie.			
Tests spécifiques	Réaction de Nickerson-Kweim très valable.	Test de Gordon non valable.				

être posé de façon bien certaine : les biopsies prennent une importance capitale et doivent être utilisées systématiquement. Si toutes les explorations sont vaines, et si aucune preuve formelle de la maladie causale ne peut être fournie il n'est certes pas déraisonnable de proposer une intervention exploratrice qui sans aucun danger permettra parfois, en plus d'un geste thérapeutique, d'affirmer son caractère bénin, malin, lentement évolutif. De plus, elle permettra de résoudre, dans le cas des adénopathies médiastinales bénignes, le problème si délicat de la place de la sarcoïdose, de la tuberculose, des histoplasmoses et des mycoses dans l'étiologie ; même dans le cadre des adénopathies malignes, elle aidera en précisant la variété exacte, à la discussion des indications thérapeutiques.

Le diagnostic différentiel

Enumérer toutes les causes de tumeurs extra-médiastinales ou d'affections pseudotumorales serait longue et incomplète.

Nous inspirant de Bariety et Coury, nous les avons reproduits sur un tableau suivant leur localisation : ainsi il sera aisé d'envisager les différentes possibilités et de les mettre dans la balance diagnostique. Seul, nous insisterons sur quelques faits particuliers.

a) L'anévrysme de la crosse de l'aorte. C'est le premier diagnostic à confirmer ou à exclure, non pas tant en raison de sa fréquence que parce que certains examens telle la bronchoscopie, sont formellement contre-indiqués. Le diagnostic parfois est facilement posé sur l'examen clinique, biologique, radiologique et angiocardiographique, parfois le cas est plus complexe.

b) Le cancer broncho-pulmonaire à suspecter chez l'homme après 40 ans. Le diagnostic est assuré par la bronchoscopie qui met en évidence une compression intrinsèque par un bourgeon, et l'examen histologique du produit d'aspiration qui aboutit au diagnostic du type cellulaire. Mais parfois, le diagnostic est incertain si aucun examen complémentaire ne peut fournir des arguments de certitude, la thoracotomie exploratrice peut être indiquée.

TABLEAU N° 8

LOCALISATION HABITUELLE DES OPACITES MEDIASTINALES ANORMALES

SIEGE		TUMEURS MEDIASTINALES	TUMEURS EXTRA-MEDIASTINALES AFFECTIONS PSEUDO-TUMORALES
MEDIASTIN ANTERIEUR	ETAGE SUPERIEUR	Goîtres plongeants Adénomes parathyroïdiens ectopiques. Fibromes	Anévrysmes aortiques et du tronc brachiocéphalique. Sclérose scléro-rectractile. Lobe azygos condensé Pleurésies médiastines antéro-sup.
	ETAGE MOYEN	Dysembryomes hétéroplastiques. Hyperplasies et tumeurs thymiques Adénopathies inflammatoires et tumorales à développement antér. Kystes bronchogénique et séreux. Goîtres ectopiques Kystes hydatique du médiastin (Tumeurs neurogènes).	Tumeurs pariétales antérieures.
	ETAGE INFERIEUR	Kyste pleuro-péricardique (ben.) Tumeurs thymiques (ben. mal.) Fibromes. Lipomes. Myxomes. Goîtres ectopiques et aberrants. Hemangiomes. Lymphangiomes. Xanthomes. Tumeurs de la plèvre médiastine.	Hernies et éventrations antérieures du diaphragme (colon, epiplo, foie [illegible])- Dilatation des bronches Cancer pulmonaire distal Péricardites. Anévrysmes du coeur Pleurésies diaphragmatiques Tumeurs du foie et du diaphragme Pleurésies médiastines antéro-inf.
MEDIASTIN MOYEN		Adénopathies inflammatoires ou tumorales Kystes bronchogéniques et hamartomes (ben.) Tumeurs epithéliales ou mésenchymateuses (bénignes, malignes) et sarcomes divers.	Cancer broncho-pulmonaire Anévrysme de la crosse aortique Dilatation de l'artère pulmonaire Pneumoconioses à forme pseudo-tumorale. Tuberculome à siège interne Pleurésies enkystées, interlobaires Médiastinites Actinomycose médiastino-pulmonaire Kyste hydatique du poumon Sclérose diverse. Tuberculose pul
MEDIASTIN POSTERIEUR		Tumeurs neurogènes Kystes para-oesophagiens Adénopathies inflammatoires ou tumorales à développement post. Méningocèle Hémangiome. Lipome. Lymphangiome. Fibromes. Tumeurs mésenchymateuses diverses Xanthome. Kyste hydatique du médiastin. Ganglions hemolymphatiques (adénomes thyroïdiens ou parathyroïdiens ectopiques) (Kystes séreux) (Dysembryomes)	Abcès pottique Anévrysme de l'aort thoracique pos Hernies de l'hiatus oesophagien. Tumeurs du diaphragme. Tumeurs vertébrales. Mega-oesophage. Tumeurs et diverticules de la paroi oesophagienne. Ectopie renale. Pleurésie médiastine postéro-sup. postero-inférieure. "Séquestration" pulmonaire.

VI) LA CONDUITE THERAPEUTIQUE

Les indications

En cas de tumeur non ganglionnaire, l'intervention s'impose en principe aussi précocement que possible. La règle est en effet de procéder à l'exérèse systématique de toutes ces tumeurs médiastinales, sauf en présence d'une contre-indication évidente, telle qu'un envahissement ou un état cardio-respiratoire précaire. Cette attitude systématique est justifiée par la fréquence du risque de complications compressives, d'infection ou de dégénérescence qui pèsent sur la plupart des tumeurs médiastinales. Même si ce risque n'est pas immédiatement menaçant, l'intervention chirurgicale s'impose quand même devant l'incertitude quant à la nature exacte de toute masse médiastinale.

Découvertes parfois par des examens systématiques, ces tumeurs sont dénuées de toute symptomatologie fonctionnelle ; le devoir du médecin est alors de faire comprendre au malade l'opportunité d'un acte thérapeutique précoce.

Cependant, quelques exceptions sont à signaler : c'est le cas des tumeurs neurogènes associés à une maladie de Recklinghausen, où il semble préférable de s'abstenir sauf en cas de nécessité majeure ; c'est le cas également des méningocèles, tumeur où les complications sont rares, et où l'intervention peut poser de difficiles problèmes. C'est le cas enfin des kystes caelomiques de faible volume, mais leur diagnostic n'est pas toujours porté avec certitude.

C'est pourquoi devant un diagnostic de présomption, il faut en principe pratiquer une thoracotomie exploratrice : ses indications doivent être larges et cette attitude systématisée est justifiée par le doute qui plane sur la nature exacte de la masse médiastinale. Cette thoracotomie permet

une biopsie suffisante : elle sera complétée par l'extirpation totale chaque fois que celle-ci est possible. Même en cas de tumeurs ganglionnaires, cette extirpation sera tentée et suivie d'un traitement radiothérapique basé sur l'examen histologique.

La radiothérapie ne vit en principe que des contre-indications de la chirurgie : elle est justifiée en cas de tumeurs trop extensives. Il faut rejeter l'irradiation en tant que test thérapeutique, un diagnostic histologique précis est le meilleur guide du traitement. Il en est de même des traitements anti-mitotiques, anti-inflammatoires, [illegible] moutardes à l'azote utilisées à l'aveugle, capables de faire fondre momentanément des adénopathies médiastinales. Signalons souvent les bons résultats de l'association de la radiothérapie et des cytostatiques.

Les résultats

Sur ces 67 malades, 54 ont subi une intervention chirurgicale. Nous notons deux décès post-opératoires : l'un en 1949 après exérèse d'un volumineux kyste dermoïde déterminant des troubles respiratoires et hémodynamiques liés à une décompression massive et brutale intrathoracique : la chirurgie thoracique prévoit et est actuellement en mesure de faire face à de telles éventualités. Le deuxième décès est survenu 48 heures après l'intervention chez un enfant porteur d'une tumeur maligne neurogène : sympathome embryonnaire sympathogonique. L'enfant est décédé après un accès de dyspnée avec léger épanchement pleural.

Par conséquent, même en tenant compte de ces difficultés, le pronostic opératoire est habituellement bon : si nous comptons 4 % de décès (avec un décès en 1949), nos pourcentages correspondent sensiblement à ceux des statistiques récentes qui indiquent une mortalité opératoire de 2 % environ.

Cette notion autorise l'intervention systématique qui donne des résultats lointains excellents : une enquête menée montre que pour nos cas, les suites opératoires ont été satisfaisantes dans l'ensemble, et qu'aucun décès n'est survenu par suite de l'affection médiastinale bénigne.

CONCLUSIONS

Nous avons colligé 67 observations de malades porteurs d'une tumeur médiastinale, hospitalisés au service de Chirurgie thoracique de la Clinique Chirurgicale B, pendant la période de 1949 à 1951.

Cette analyse a surtout été orientée dans le sens du diagnostic préopératoire de ces tumeurs : une notion domine cette étude, c'est l'extrême difficulté et parfois l'impossibilité absolue d'aboutir à une conclusion précise.

Cependant, certains faits dignes d'intérêt doivent être retenus.

Nous avons volontairement scindé ces tumeurs en deux groupes : celui des affections tumorales non ganglionnaires, et celui des affections ganglionnaires. Ces deux groupes s'opposent tant en ce qui concerne leur expression radiologique et l'intérêt des examens paracliniques, qu'en ce qui concerne le pourcentage de formes malignes.

1) Les néoformations ont été découvertes dans 1/3 des cas par les examens radioscopiques systématiques ; parmi elles, on dénombre 55 % de tumeurs malignes.

Pour les 2/3 restants, on a noté une symptomatologie fonctionnelle faite surtout de troubles respiratoires (dyspnée) et de douleurs ; si ces symptômes ont le grand mérite d'attirer l'attention du médecin vers le thorax, c'est là leur seule utilité, car jamais un diagnostic n'a pu être suffisamment orienté par leur seule présence.

Par contre, un examen clinique approfondi peut parfois mettre en évidence un signe spécifique de l'affection médiothoracique.

2) La radiographie par contre est un des temps essentiels pour étayer le diagnostic. Se basant sur la localisation et la morphologie des opacités, nous avons pu dans 52 % des cas, poser un diagnostic préopératoire exact : nous avons essayé on groupant dans deux tableaux les diverses tumeurs suivant leur morphologie et leur localisation, d'attirer l'attention non seulement sur le diagnostic étiologique mais aussi sur les pièges du diagnostic différentiel. En effet, une grande prudence est nécessaire dans l'interprétation de certaines opacités rondes d'allure bénigne, parmi lesquelles nous avons trouvé 40 % de tumeurs malignes. C'est pourquoi l'interprétation de l'image radiologique ne saurait être toujours concluante et l'on est souvent réduit à de simples présomptions malgré la multiplicité des examens complémentaires même les plus récents.

L'évolution normale de ces tumeurs est l'accroissement, d'où d'éventuelles difficultés opératoires. Cependant, assez souvent cette évolution se fait vers des manifestations compressives ou vers la dégénérescence.

Devant ces difficultés quasi insurmontables pour arriver à un diagnostic précis tant de la nature de la tumeur que de son potentiel, deux attitudes paraissent à l'heure actuelle avoir une valeur capitale.

- En premier lieu la biopsie locale ou à distance - y compris la biopsie préscalénique de Daniels. Les renseignements que donnent ces méthodes sont des plus importants dans le groupe des affections ganglionnaires du médiastin où grâce à elles, 50 % des diagnostics ont pu être posés.

- Par la suite, si la biopsie est impossible ou négative, on discutera la thoracotomie exploratrice ; elle répond aux indications les plus courantes, en particulier lorsqu'il s'agit d'une masse localisée unique. Cette attitude systématique est justifiée par le doute qui plane presque toujours sur la nature exacte de la masse médiastinale.

Cette exploration sera utilement complétée par l'examen histologique en technique extemporanée et suivie de l'extirpation totale chaque fois que celle-ci est possible.

Dans le cas contraire, la thoracotomie rend possible une biopsie dont le résultat permettra de mieux orienter le traitement complémentaire par la radiothérapie et les cytostatiques.

Dans ces conditions l'exérèse des tumeurs médiastinales aura une large part aux satisfactions du chirurgien thoracique.

Vu
Strasbourg, le 28.5.1963
Le Doyen de la Faculté de Médecine
signé : R. FONTAINE

Vu
Strasbourg, le 28.6.1963
Le président de thèse
Signé : A.G. WEISS.

Vu et permis d'imprimer
Strasbourg, le 29.5.1963
Le Recteur de l'Académie
Président du Conseil de l'Université
Signé : J.F. ANGELLOZ.

BIBLIOGRAPHIE

(limitée aux ouvrages effectivement consultés).

ALLAINES F.D., MOUQUIN M., LEMOINDE A. et PERNOD R. :
A propos d'une tumeur kystique du médiastin (kyste dit bronchogénique).
Sem. hop. Paris (Ann. Chir.), 1957 11, n° 1-2, C. 83-88.

BADIN :
Kystes bronchogéniques du médiastin. Thèse de Lyon, 1954.

BAIMES A. et THEVENET A. :
Les tumeurs nerveuses dites du médiastin postérieur et leur diagnostic
Sem. Hop. Paris, 30 octobre 1957, 33, n° 62-67, 3677-3687.

BARIETY M. et COURY C. :
Le médiastin et sa pathologie. Masson, 1958.

BENGOGHEA J. :
Kyste coelomique du péricarde. Poumon, avril 1952, 8, n° 4, 307-308.

BINET J.P. et BRACHET J. :
Les tumeurs neurogènes dites du médiastin. Revue du Praticien,
Décembre 1955, 5, n° 31, 3903-3913.

BROCARD H., THOYER G. et PI[illegible]. :
Sur le diagnostic des kyste[illegible]uro-péricardiques. J. Fr. Méd. Chir.
Thor., 1952, 6, n° 1, 65-67.

BROUET G. et COURY Ch. :
La présomption de malignité dans les dysembryomes intrathoraciques.
J. Fr., Méd. Chir., Thor. 1950, 4, n° 1, 93-96.

CONSTANS A., TOUZARD Jr., DUVAL C. et GEBER A. :
A propos d'un kyste de l'étage moyen du médiastin antérieur (Kyste
coelomique probable). J. Fr., Méd. Chir. Thor. 1955, 9, n° 1, 88-91.

COURY C. :
Affection cardio-vasulaire et tumeurs du médiastin. Coeur et Médecine
interne I, 1, janvier 1962.

COURY Ch., MONOD O. et TOURNIER J. :
Coexistence chez un enfant de deux kystes bronchogéniques du médiastin
et incoalescence partielle du péricarde ; dysembrioplasie homoplastiqu
complexe. J. Fr., Méd. Chir. Thor., 1956, 10, 3, 271-278.

DUREAU R. et BOUDET P. :
Kystes pleuro-péricardiques. Etude pathogénique. Soc. Chir. Paris, 7 Juillet 1950.

FONTAINE R., BOLLACK Cl. et KIENY R. :
A propos de deux cas de lymphangiome du médiastin. Poumon et coeur. Avril 1957, 13, n° 4, 257-270.

FONTAINE R., WARTER P., KIM M. et HOLDERBACH L. :
Kyste bronchogénique à développement intrapéricardique. Intervention. Guérison. J. de Radiologie, 1954, 35, n° 11-12, 897-902.

GERBASI F. :
Kyste coelomique du péricarde simulant une péricardite chronique avec épanchement. Ann. Int. Méd., Octobre 1954, 41, 838-836.

GERNEZ-RIEUX C. et SAVINEL E. :
Les kystes pleuro-péricardiques. J. Fr. Méd. Chir. Thor. 1951, 5, n° 5, 474-490.

GERNEZ-RIEUX C. et LEPAUL G. :
Méningocèles à développement intrathoraciques. J. Fr. Méd. Chir. Thor. 1954, 8, n° 6, 633-653.

GERNEZ-RIEUX C., LEPAUL G. et MEREAU J.
Méningocèle intrathoracique. J. Rad. Elect. 1955, 36, n° 1-2, 57-60.

LE MELLETIER J. et DAUMET Ph. :
Dysembryome médiastinal histologiquement bénin d'évolution rapide. J. Fr. Méd. Chir. Thor., 1951, 5, n° 4, 342-345.

LAUMONIER P. et DEPAULIS J. :
Deux kystes bronchogéniques du médiastin. Bordeaux Chir. Avril 1955, 2, 85-86.

MAZERON P. :
Tumeurs neurogènes bénignes intrathoraciques. Problèmes de diagnostic, de pathologie générale et de thérapeutique. Thèse de Paris, 1951, n° 501

MEARY O. (Mme)
Contribution à l'étude des kystes dermoïdes du médiastin. Thèse de Paris, 1948.

MERLIER M. :
Neurinomes intrathoraciques. Poumon. Juin 1951, 7, n° 6, 331-340.

METAIS A. :
A propos d'un kyste du médiastin antérieur à développement thoracique. Thèse de Paris, 1941.

ROCHE G. :
Les kystes pleuro-péricardiques. Presse Méd., 2 mars 1955, n° 16, 326-328.

ROCHE G., PAILLAS J. et DAUMET P.H. :
A propos de la communication de MM. GERNEZ-RIEUX et SAVINEL E. : Considérations sur le diagnostic et le traitement des kystes pleuro-péricardiques. J. Fr. Méd. Chir. Thor., 1952, 6, n° 1, 36-39.

ROUX G., NEGRE E. et MARCHAL G. :
Les dysembryomes hétéroplastiques intrapulmonaires. Montpellier Chir., 1952, 1, 9.

RUDLER :
Congrès français de Chirurgie 1957. Les thymomes.

SANTY P., BERARD M. et GALY P. :
Les kystes intrathoraciques pleuro-péricardiques. Poumon 1945, 2° Fasc., 65-74.

SANTY P., BERARD M., GALY P. et MINETTE A. :
Les tumeurs nerveuses du médiastin. Acta Chir., Belg. Octobte 1954, 53, n° 7, 674-715.

TROISIER, BARIETY M. et MONOD O. :
Les neurinomes intrathoraciques. Presse Méd. 1941, 91, 1129.

WEISS A.G., WITZ J.P., TOTY L. et KOEBELE F. :
Etude radiographique et angiocardiographique des tumeurs du médiastin J. Radiol. Electrol., 1951, 32, n° 3-4, 420-422.

WEISS A.G., SACREZ R., VOGEL R. et BURGHARD G. :
A propos de deux cas de tumeurs malignes du médiastin chez le nourrisson Sem. Hop. Paris (Pédiatrie), 14 septembre 1955, 32, 10, 2428-438.

WEISS A.G. et DELHAYE H. :
Fibrome intrathoracique. Ablation par voie transpleurale. Mém. Acad. Chir., 1946, 7, n° 9, 151.

WEISS A.G., PHILIPPIDES D., MONTRIEUL B., STEIMLE R. et KOEBELE F.:
Myasthénie grave. Ablation d'une tumeur médiastinale d'origine thymique et d'un thymus hyperplasique. Résultat obtenu. Mém. Acad. Chir. 18 décembre 1951, 77, n° 35, 1083-1090.

WEISS A.G. et KOEBELE F. :
Neurinome géant du médiastin. Poumon et coeur. Février 1955, 11 n° 2, 109-113.

WELTI H., MOUQUIN M. et SOREL G. :
Kyste dermoïde infecté du médiastin. Extirpation par sternotomie médiane. Mém. Acad. Chir. Février 1953, 79, 6, 186-196.

WITZ J.P., WAGNER J.P., MAIER A. et RUEBSAMEN G. :
Limites de l'exploration radiologique dans les tumeurs du médiastin. Journée Nation. Radiol. Paris, octobre, 1956.

WITZ J.P., HORST J.P. et WAGNER J.P. :
L'aortographie thoracique. J. Radiol. Electrol. 1955, 36, 3-4, 192-195.

WEISS A.G., WITZ J.P. et RUEBSAMEN G. :
Quelques considérations sur les tumeurs du médiastin in Rapports du Congrès Français de Chirurgie. Paris, 1957.